FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1919 — THÈSE — N° _

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

René SAQUET

Ancien interne des Hôpitaux de Nantes
Interne des Quartiers d'Hospice de la Loire-Inférieure

DES TROUBLES MENTAUX

DANS LA

MALADIE DE FRIEDREICH

ET

L'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

Président : M. ACHARD, *professeur*

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & Cie, ÉDITEURS
15, Rue Racine (VIe)

1919

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER

ASSESSEUR : G. POUCHET

PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	N.
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	N.
Pathologie et Thérapeutique générales	N.
Pathologie médicale	VAQUEZ
Pathologie chirurgicale	N.
Anatomie pathologique	LETULLE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	N.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	P. CARNOT
Hygiène	N.
Médecine légale	N.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	ACHARD WIDAL GILBERT CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la 1re enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	DUPRÉ
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux	Pierre MARIE
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
Clinique chirurgicale	DELBET QUENU LEJARS HARTMANN
Clinique ophtalmologique	Dr LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU BAR
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique	BROCA
Clinique chirurgicale infantile	N.
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALGLAVE	GUILLAIN	LOEPER	ROUSSY
BERNARD	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
BRANCA	JOUSSET (A.)	MOCQUOT	SCHWARTZ (A
BRUMPT	LABBÉ (H.)	MULON	SICARD
CAMUS	LAIGNEL-LAVASTINE	NICLOUX	TANON
CASTAIGNE	LANGLOIS	NOBECOURT	TERRIEN
CHAMPY	LECENE	OKINCZYC	TIFFENEAU
CHEVASSU	LEMIERRE	OMBREDANNE	VILLARET
DESMAREST	LENORMANT	RATHERY	ZIMMERN
GOUGEROT	LEQUEUX	RETTERER	
GREGOIRE	LEREBOULLET	RIBIERRE	
GUENIOT	LERY	RICHAUD	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA SŒUR

MEIS

ET

AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur ACHARD

Membre de l'Académie de Médecine
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE NANTES

Monsieur le Professeur Emile BUREAU
Monsieur le Professeur VIGNARD

Hommage de profonde et respectueuse reconnaissance.

Monsieur le Professeur Gustave BUREAU
Monsieur le Professeur POISSON
Monsieur le Professeur Urbain MONNIER
Monsieur le Docteur MAHOT
Monsieur le Docteur GOURDET
Monsieur le Docteur LE MEIGNEN
Monsieur le Professeur MIRALLIÉ

A MES MAITRES DANS LES QUARTIERS D'ALIÉNÉS DE L'HOSPICE SAINT-JACQUES

Monsieur le Docteur PÉLISSIER
Monsieur le Docteur E. TERRIEN
Monsieur le Docteur COULONJOU
Monsieur le Docteur G. LERAT

DES TROUBLES MENTAUX

DANS LA

MALADIE DE FRIEDREICH

ET

L'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

INTRODUCTION

Au cours de notre internat, nous avons eu l'occasion, il y a quelques années, d'étudier dans le service du professeur Mirallié, un certain nombre de malades atteints d'hérédo-ataxie cérébelleuse ou de maladie de Friedreich. A cette époque, tout l'intérêt se concentrait pour nous dans l'examen neurologique, d'ailleurs fort intéressant, de ces individus.

Depuis, le cours de nos études s'étant orienté vers la psychiatrie, nous avons reconnu d'une façon plus nette que certains symptômes psychiques, remarqués chez ces malades, et qui n'avaient qu'incidemment frappé notre attention, relevaient en réalité de troubles mentaux dignes d'un examen plus spécial et plus approfondi.

Notre curiosité s'étant alors orientée dans cette direction, nous nous sommes aperçu que la littérature médicale ne contenait pas d'étude d'ensemble de ces phénomènes psychopathiques.

Aussi nous sommes-nous proposé, comme sujet de thèse inaugurale, de faire l'analyse des travaux parus sur cette question, ainsi que l'exposé de nos constatations personnelles, pour essayer, ensuite, de chercher à en faire une étude clinique d'ensemble.

Avant de commencer ce travail, c'est pour nous un agréable devoir d'adresser à nos maîtres l'expression de notre reconnaissance pour l'intérêt qu'ils nous ont toujours manifesté, et les précieux conseils qu'ils nous ont donnés au cours de nos années d'étude et d'internat.

Nous devons aussi des remerciements à M. le professeur Mirallié dont nous eûmes l'honneur d'être l'interne et à M. le Dr Benon pour l'obligeance avec laquelle ils nous ont permis d'examiner dans leurs services, quelques-uns des malades qui font l'objet de cette thèse.

Nous devons enfin exprimer tout spécialement notre gratitude à MM. Benon et G. Lerat, qui nous ont permis d'examiner un malade, déjà vu au dehors par l'un d'eux, actuellement hospitalisé au Centre de Psychiatrie de la XIe Région et dont ils publieront ultérieurement une observation plus détaillée.

HISTORIQUE

Quelques années après les publications de Duchenne de Boulogne (1858-1859) sur l'ataxie locomotrice progressive, Friedreich de Heidelberg présen-

tait au congrès des médecins et naturalistes allemands, à Spire en 1861, un certain nombre d'observations, sous le nom d'*Ataxie héréditaire forme particulière de la maladie de Duchenne*. Il y distinguait les traits essentiels de l'affection qui porte aujourd'hui son nom. Mais, ce titre même montre qu'il n'en faisait pas à ce moment une entité nosologique distincte. En 1863, à la suite de plusieurs autopsies, il publiait un nouveau mémoire intitulé : *Dégénérescence atrophique des cordons postérieurs de la moelle*, où il affirmait l'existence de cette maladie nouvelle.

Mais, à cette époque l'anatomie pathologique du Tabès était bornée à la connaissance des lésions des cordons postérieurs. Aussi beaucoup d'auteurs, à l'exemple de Jaccoud, Erb, Mœbius, Grasset, Strumpell, Carpenter, Gowers, Bourneville, se refusèrent-ils à admettre la distinction faite par Friedreich. On persistait à penser qu'il s'agissait de Tabès, parfois de la sclérose en plaques, décrite en 1868 par Charcot et Vulpian, ou tout au plus, d'une association de ces deux maladies. Cependant l'auteur ayant continué, pendant les années qui suivirent, à publier des observations qui venaient confirmer ses dires, et d'autres médecins ayant aussi apporté de nouveaux faits à l'appui de sa manière de voir, cette forme morbide finissait par se dégager de Tabès et des autres affections de la moelle épinière. Aussi, en 1882, Brousse proposait-il dans sa thèse, de la nommer maladie de Friedreich. Cette appellation est de-

venue classique depuis que Charcot, dans ses leçons, la séparant définitivement de la sclérose en plaques et du tabès dorsalis, l'envisagea comme une entité spéciale (1884) et présenta à la Salpétrière, pour la première fois en France, un malade atteint de cette maladie.

Les documents nécropsiques et cliniques s'accumulant, la description de la maladie de Friedreich se précisait et la thèse de Soca (1888) fait époque, a ce dernier point de vue. Elle se distinguait essentiellement au point de vue symptomatique, par le caractère familial, épithète substituée par Féré à celle d'héréditaire, par les troubles et la titubation de la marche, par l'incoordination des mouvements gagnant plus tard les membres supérieurs, l'abolition des réflexes, les déformations trophiques (scoliose, pied bot) tous phénomènes débutant dans l'enfance, en général avant la puberté.

Au point de vue anatomique les recherches de Déjerine, Letulle et Vaquez, Auscher, Blocq et Marinesco, montraient comme caractéristiques, l'atrophie des cornes postérieures et des cellules de la colonne de Clarke, la dégénérescence des cordons postérieurs, des faisceaux pyramidaux croisés, cérébelleux direct, de Gowers et même parfois, pyramidaux directs. L'affection était donc bien différenciée du Tabès et des scléroses combinées non systématisées de la moelle.

Cependant quelques observations avaient été publiées qui s'écartaient, sur certains points, de l'en-

semble décrit par Friedreich (1). M. Pierre Marie, en 1893, faisant de ces cas une synthèse clinique, en créait une forme nouvelle : l'hérédo-ataxie cérébelleuse, où l'on trouvait à côté de caractères communs (hérédité, trouble des mouvements et de la parole) des signes distinctifs, tels que : l'exagération des réflexes et les troubles oculaires, qui semblaient suffisamment différencier cette forme de la maladie typique.

Voici du reste, résumée schématiquement, la façon dont Pierre Marie opposait les deux affections l'une à l'autre, d'après les signes cliniques sur lesquels la description était surtout basée.

Hérédo-ataxie cérébelleuse	*Maladie de Friedreich*
Réflexes exagérés.	Réflexes abolis.
Fréquence des phénomènes spasmodiques associés.	
Absence de troubles trophiques.	Scoliose, pied-bot de Friedreich.
Troubles visuels :	Pas de troubles visuels :
Diminution de l'acuité ;	Fonction visuelle indemne ;
Rétrécissement campimétrique ;	Pas de rétrécissement sauf hystérie concomitante ;
Dyschromatopsie ;	Pas de dyschromatopsie ;
Abolition du réflexe lumineux ;	Réactions pupillaires normales ;
Atrophie papillaire ;	Nerf optique indemne ;
Souvent diplopie.	Absence de diplopie et de paralysies oculaires.
Troubles subjectifs de la sensibilité.	Absence de troubles sensitifs.
Céphalées ;	
Douleurs de reins ;	
Sensation de fatigue.	
Début vers vingt-cinq ans ou plus tard.	Début précoce, avant quatorze ans le plus souvent.
Intelligence parfois affaiblie.	Aspect hébété parfois, mais intelligence conservée.

1. 2 observations de Fraser, 1880 ; 3 observations de Nonne, 1891 ; 6 observations de Sanger Browne, 1892 ; 3 observations de Klippel et Durante, 1892.

Au point de vue anatomique, au moment où M. Pierre Marie donnait son nom à l'hérédo-ataxie cérébelleuse, il n'existait, des cas sur lesquels il s'était basé, que deux autopsies : celle de Fraser et celle de Nonne, sur lesquelles il s'appuya pour assigner à la maladie les fondements anatomo pathologiques suivants :

Atrophie marquée du cervelet (respectivement 81 et 120 grammes au lieu de 150 à 170, poids moyen normal).

C'est une atrophie pure, sans sclérose, ce qui la distingue des autres atrophies de cet organe. Il y a diminution du nombre des cellules de Purkinje.

Aucune altération microscopique de la moelle.

Cerveau indemne en général.

Mais l'auteur n'avançait son opinion qu'avec prudence, en signalant que ces faits lui paraissaient légitimer la création du groupe hérédo-ataxie cérébelleuse ; mais, ajoutait-il « il existe plusieurs observations qui, par leurs symptômes moins bien définis et même par les lésions plus complexes trouvées à l'autopsie, ne se laissent pas aisément ranger dans ce nouveau groupe morbide, tout en ne rentrant pas non plus dans la maladie de Friedreich typique..... elles constituent pour ainsi dire, entre les deux, des formes de transition qu'il est fort difficile de classer d'une façon rationnelle (cas de Seeligmüller, observation I de Rouffinet, et surtout, cas de Menzel). Dans ce dernier, l'autopsie montra « que les lésions, non moins que les symptômes, participaient aussi bien

de l'hérédo-ataxie cérébelleuse que de la maladie de Friedreich typique ». En effet, comme dans la deuxième de ces affections, la moelle présentait des altérations dégénératives très prononcées et multiples (cordons postérieurs, faisceaux pyramidaux croisés, faisceaux cérébelleux directs, colonne de Clarke, etc.) et comme dans la première, il existait une atrophie manifeste du cervelet avec disparition des cellules et des fibres de Purkinje. L'auteur concluait que de semblables cas étaient bien faits pour inspirer des réserves.

L'année même où était décrite la maladie de Pierre Marie, Senator, de Berlin, soutenait, à un point de vue purement clinique, l'hypothèse que la maladie de Friedreich devait être considérée comme l'expression d'une lésion initiale du cervelet, à laquelle la sclérose des cordons postérieurs n'aurait été que secondaire. L'hérédo-ataxie cérébelleuse, d'après cette conception, pouvait donc être considérée comme une maladie de Friedreich arrêtée dans son évolution.

En somme, les travaux cliniques qu'a suscité la question des rapports entre la maladie de Friedreich et l'ataxie cérébelleuse, ont abouti, semble-t-il, à montrer qu'au point de vue de la pathologie générale, ces deux affections, nettement distinguées dans les cas types, ne sont, suivant l'expression de M. Pierre Marie « que des modalités différentes d'une même espèce morbide ».

Déjà la thèse de Londe, en 1894, montrait des cas intermédiaires; bien d'autres ont été publiés depuis

lors. Au point de vue anatomique « la diminution constante, mais parfois minime du cervelet, les lésions inconstantes, mais parfois très nettes des conducteurs cérébello-médullaires » (1) dans l'hérédo-ataxie, semblent légitimer le rapprochement avec la maladie de Friedreich et l'on sait, d'ailleurs, combien sont mal délimitées, d'une façon générale, les diverses affections familiales du système nerveux.

C'est pourquoi nous avons pensé que les deux syndromes devaient être étudiés en même temps, au points de vue des troubles mentaux qui peuvent s'y rencontrer.

Quelle est donc la part des phénomènes psychopathiques dans le tableau morbide ? Elle nous a semblé assez importante, bien que les auteurs n'aient en général pas insisté sur les symptômes de cet ordre rencontrés chez leurs malades.

Nous croyons, d'après ce que nous avons vu, que l'association des troubles mentaux aux désordres nerveux est plus fréquente que ne le laisse supposer la lecture des diverses publications ayant trait à la question.

En effet, nous avons constaté l'absence de détails à ce sujet dans un grand nombre de cas ; et il semble que lorsque des troubles mentaux ont été signalés dans quelques observations, ce ne fut qu'en raison de leur place importante dans le tableau clinique.

Que trouvons-nous, en effet, publié à ce point de

---

1. P. Marie, *Pratique neurologique*.

vue dans la littérature médicale ? Les premières observations parues de maladie de Friedreich ou d'hérédo-ataxie (avant que M. Pierre Marie n'ait, bien entendu, séparé celle-ci de celle-là) signalent déjà des troubles mentaux. C'est ainsi que, dès 1879, Seeligmuller note des troubles psychiques dans le jeune âge et parle, chez ses malades, « d'ataxie des pensées ».

Musso, en 1884, rencontre dans la même famille 6 cas de Friedreich, dont un à début tardif, accompagné de troubles psychiques.

Cependant Longuet, dans un article de l'*Union médicale* en 1884, admet l'intégrité de l'intelligence.

Seca, dans sa thèse en 1888, exprime la même opinion ; dans la maladie de Friedreich, l'aspect hébété dû à l'hypotonie musculaire, les troubles de la mimique, les accrocs de la parole, sont trompeurs, et pourraient faire croire à un déficit intellectuel qui n'existe pas en réalité.

Gilles de la Tourette, Blocq et Huet, dans la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière (1888) comparent l'état mental de l'ataxie héréditaire à celui de la sclérose en plaques ; c'est-à-dire qu'ils admettent, malgré la tendance au rire explosif, que l'intelligence reste intacte en général.

Auscher, en 1890, cite une maladie de Friedreich à début tardif associé à de la dégénérescence mentale chez une prostituée.

Doursout, en 1891, publie plusieurs cas d'ataxie cérébelleuse chez des aliénés, avec autopsies mon-

trant l'atrophie du cervelet. L'auteur s'attache surtout à réfuter la théorie de Gall qui localisait dans cet organe le centre de l'instinct de propagation et le penchant à l'amour physique; il ne donne malheureusement pas assez de détails sur l'âge et le mode de début des troubles moteurs,et ses cas sont, de ce fait, difficiles à classer.

Courmont,dans son ouvrage sur *le Cervelet et ses fonctions*, note comme habituels dans le syndrome cérébelleux, l'apathie, la tristesse, un état d'indifférence complète, parfois avec une perturbation du sens moral.

Nonne en 1891, Sanger-Browne en 1892, publient quelques-unes des observations qui devaient servir à Pierre Marie pour créer la forme clinique : hérédo-ataxie cérébelleuse, et signalent l'insouciance, l'hébétude, la niaiserie de certains malades.

En 1893, paraît dans la *Semaine médicale*, l'article où Pierre Marie décrit la maladie qui, depuis, porte son nom et voici comment il s'exprime sur l'état psychique qu'on y rencontre : « Il semble que dans les familles que frappe cette affection, la tendance aux névropathies soit particulièrement prononcée : notamment, dans la famille observée par Nonne celles-ci étaient nombreuses et diverses chez ceux de ses membres qui étaient indemnes d'hérédo-ataxie cérébelleuse. » Chez les malades eux-mêmes « on note parfois une certaine faiblesse mentale. » Après avoir dit que l'aspect de la physionomie pourrait faire douter de l'intégrité de leur intelligence, l'auteur

ajoute : « nous allons voir que dans bien des cas ce serait à tort. Les facultés psychiques sont en effet d'une façon générale non altérées, c'est tout au plus si chez le plus grand nombre des malades, il est parlé de diminution de la mémoire, d'une tournure mélancolique de l'esprit. Quelquefois cependant, il existe des troubles moteurs plus accentués (Cas XII de Sanger-Browne, malades de Nonne). »

Londe, l'année suivante relève, dans sa thèse sur l'hérédo-ataxie cérébelleuse, la profonde tristesse que décèle le facies de ces malades « Il y a du découragement dès le début, avant même que le sujet ait pu s'apercevoir de l'incurabilité de son mal. Le changement du caractère coïncide avec les troubles moteurs, s'il ne les a pas précédés. Les malades sont, de leur aveu même, devenus irritables, leur mémoire s'affaiblit. Ils ne sont pas capables d'une attention un peu soutenue. »

Claude, dans le traité Brouardel et Gilbert, ne cite que des troubles intellectuels peu prononcés dans le tableau de l'ataxie de Pierre Marie.

Déjerine et Thomas, dans le même traité, parlant de l'intelligence dans la maladie de Friedreich, la considèrent comme « ordinairement épargnée, cependant, elle n'est pas très éveillée et son développement est souvent incomplet, l'expression de la physionomie est lente, hébétée, le regard vague, le rire bruyant, explosif et même involontaire. Cependant, dans de très rares cas, on a pu noter un état remarquable des facultés intellectuelles. »

Parlant de l'hérédo-ataxie, dans le traité Gilbert et Thoinot, ils y notent l'affaiblissement des facultés et l'arrêt de développement mental, pouvant aller jusqu'à la débilité.

Léri, dans le traité de Bouchard et Brissaud, remarque chez ces malades « le caractère ordinairement triste, abattu, découragé. Ces modifications paraissent exagérées par le relâchement excessif des muscles du visage au repos. Un malade de Pierre Marie s'est pendu dans son lit. »

Tollemer s'exprime ainsi : « Comme dans un grand nombre d'affections cérébelleuses, de quelque nature qu'elles soient, il y a des modifications du caractère et de l'intelligence, tristesse, découragement, ou bien hébétude, niaiserie, insouciance, les malades sont irritables, leur mémoire est parfois affaiblie, l'attention se fatigue vite... les troubles mentaux proprement dits sont rares. »

Pierre Marie, dans l'article sur la maladie de Friedreich, écrit que « l'intelligence est loin d'être aussi atteinte qu'elle pourrait le sembler au premier aspect... quand on interroge ces malades avec soin on s'aperçoit qu'ils sont parfaitement capables de recevoir une certaine instruction et que leurs réponses témoignent d'un degré de raisonnement assez en rapport avec leur âge. On ne pourrait cependant prétendre que les facultés psychiques acquièrent un développement tout à fait normal, et à cet égard, les différences avec les individus normaux s'accentuent de plus en plus, à mesure qu'ils avancent en âge. »

Bouchaud, en 1894, citait le cas d'un frère et d'une sœur atteints de maladie de Friedreich avec de l'affaiblissement intellectuel dès le début et ayant abouti à la démence. En 1895, Nolan, publiait un cas d'ataxie de Friedreich, chez trois sœurs associée à de l'idiotie congénitale.

En 1897, André Thomas, dans son importante *Etude anatomique, clinique et physiologique sur le cervelet*, relate qu'un grand nombre de fois, on a relevé des troubles mentaux associés au syndrome cérébelleux. Il ajoute cependant « l'intelligence est habituellement conservée, mais le caractère est triste, l'attention peu soutenue : il y a un certain degré d'asthénie intellectuelle comme l'asthénie physique ».

Raymond (*Clinique des maladies du système nerveux*, 1898) considère l'intelligence comme habituellement conservée dans la maladie de Friedreich.

Les documents continuant à s'accumuler, on relevait en 1900 la publication de près de 200 cas de maladie de Friedreich, avec des troubles psychiques dans un dixième des cas environ.

Cette année-là, Vincelet, dans une thèse sur l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich, rapporte une intéressante observation avec délire de persécution associé, que nous citons plus loin. A l'âge adulte dit l'auteur, l'intelligence paraît baisser légèrement chez ces malades, mais c'est la première fois, croyons-nous, que pareil symptôme a été observé dans la maladie de Friedreich.

En 1902 paraissait le *Traité de Pathologie mentale*

de Gilbert Ballet, où nous trouvons, au chapitre de l'étiologie générale des maladies mentales par Anglade, la notion que « chez les individus atteints de maladie de Friedreich, l'intelligence originellement débile continue souvent à s'affaiblir ». Mais c'est surtout l'important article de E. Dupré sur les Psychopathies organiques qui apporte une riche documentation sur la question.

Cet auteur signale parmi les symptômes les plus inconstants des ataxies familiales « des désordres psychiques variés souvent compliqués, dans leur expression de troubles profonds de la mimique et de la parole ». Il oppose à ces faits, ceux où l'intelligence demeure intacte et même ceux où le sujet atteint de maladie de Friedreich se montre doué de qualités intellectuelles tout à fait supérieures.

Les autres traités de Psychiâtrie sont, en général, muets sur les relations de l'ataxie héréditaire et de l'aliénation mentale.

Mais quelques publications intéressantes ont paru çà et là depuis une quinzaine d'années sur le sujet.

Pritzche, en 1904, cite deux sœurs atteintes de Friedreich et d'idiotie avec symptômes démentiels.

Cerletti et Perusini publient en 1905, le cas rapporté plus loin (obs. XIV) au sujet duquel le diagnostic de P. G. juvénile pouvait être discuté. Ces auteurs critiquent en même temps ce fait qu'on ne différencie pas assez, dans la plupart des observations, ce qui revient au déficit mental, originel et aux signes démentiels acquis.

Dans un autre cas, Williamson s'est également trouvé en présence de symptômes rappelant le P. G. juvénile.

Claude et Rouillard ont aussi présenté un syphilitique atteint de maladie de Friedreich avec affaiblissement intellectuel prononcé de diagnostic délicat.

Flatau en 1909, Vogt et Astwazaturow en 1912, ont apporté de nouveaux cas de Friedreich ou d'H. A. T. accompagnés d'idiotie ou d'imbécillité.

Frenkel et Dide ont rapporté 3 cas voisins de l'hérédo-ataxie avec affaiblissement démentiel progressif, ayant débuté avec la maladie.

Les observations de Long, Tissot, Dupré et Logre, Oddo et Matei, notre observation III concernent des cas de syndrome de Friedreich-Marie survenu chez des débiles mentaux.

Enfin, Piazza a publié en 1913, un cas intéressant où se trouve associés la psychose maniaque-dépressive, la maladie de Marie et la maladie de Basedow.

Nous n'avons pas la prétention d'avoir cité, ni même lu toutes les observations actuellement publiées de maladies de Friedreich ou d'hérédo-ataxie cérébelleuse, dans lesquelles on pourrait avoir noté des troubles psychiques. Mais, dans l'ensemble de celles qui nous sont passées sous les yeux, nous croyons avoir distingué quelques caractères cliniques dont nous ferons l'étude dans le chapitre suivant.

CONSIDÉRATIONS CLINIQUES

Après cette rapide analyse, essayons de nous faire une idée d'ensemble des formes les plus habituelles de troubles mentaux associés au syndrome neuropathologique de Friedreich-Pierre Marie.

Au bas de l'échelle, l'idiotie et l'imbécillité tiennent une place importante, accompagnées souvent d'épilepsie. En raison de leur fréquence, nous n'avons pas fait le relevé complet de ces cas et nous nous contenterons d'en citer deux observations.

Puis, dans l'immense majorité des faits, ce qui domine le tableau clinique, c'est la débilité mentale, légère ou profonde, accompagnée parfois de perversions instinctives, ce qui semble fréquent, ou de psychose associée, ce qui est plus rare.

Nous publions ci-après une observation personnelle d'un cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse avec débilité mentale profonde voisine de l'imbécillité, avec un fait médico-légal intéressant : il s'agit d'un individu qui fut interné à la suite d'une tentative de viol sur une enfant de trois ans. C'est en outre, un vaniteux, mythomane avec tendance aux réactions malignes et à la destructivité.

On observe parfois chez ces débiles de l'agitation motrice plus ou moins intermittente, nous en relatons également un cas, chez un jeune garçon atteint

de maladie de Friedreich, d'ailleurs un peu atypique comme on le verra.

Par contre la manie véritable, de même que la mélancolie, se montrent très rares. On ne peut citer, à ce point de vue, que l'observation d'Angelo Piazza qui se rapporte à l'association, chez la même malade, d'hérédo-ataxie cérébelleule et de psychose maniaque dépressive.

Enfin, nous rapportons un cas qui nous semble digne d'être signalé par sa relative rareté : celui d'un ataxique cérébelleux, débile mental, qui présente des symptômes de psychose hallucinatoire, avec idées délirantes de satisfaction (richesses, mariage, à teinte érotique parfois) et de persécution, sans systématisation bien nette, empreintes même d'une certaine absurdité, laquelle, jointe aux troubles de la parole, pourrait faire croire, au premier abord, qu'on se trouve en présence d'un paralytique général. Cette erreur de diagnostic a certainement été commise à différentes reprises, aussi bien chez des adultes présentant de l'affaiblissement intellectuel, que chez des enfants, et nous avons déjà cité plusieurs auteurs qui ont eu à éliminer l'hypothèse, pourtant rare, de la paralysie générale juvénile.

Un des meilleurs signes différentiels, dans ces cas, découle directement de la nature des lésions, ainsi que le fait remarquer Thiry dans sa thèse.

La méningo-encéphalite spécifique représente, en effet, un processus de destruction progressive de l'écorce, qui se traduit cliniquement par une aggrava-

tion lente et sans rémission des symptômes. Dans les autres démences, les lésions étant fixes, les signes peuvent demeurer stationnaires.

Par ailleurs, la paralysie générale juvénile se traduit par des changements du caractère de l'enfant qui n'est plus affectueux, devient niais, désagréable, parfois somnolent. La mémoire s'affaiblit. Le malade se plaint de la tête. Le tableau rappelle parfois celui de la méningite tuberculeuse, mais il peut présenter de grandes analogies avec la maladie de Friedreich lorsqu'il comporte une démarche ataxique, avec abolition des réflexes.

Même dans l'ataxie cérébelleuse cette erreur peut être commise. Nous citerons, comme exemple, le cas de Williamson, concernant un enfant de dix ans chez lequel on crut, un moment, à la paralysie générale infantile. Mais les symptômes cérébelleux se sont accusés et les troubles mentaux n'ont pas évolué, caractère différentiel important.

Les épreuves de laboratoire et les réactions spécifiques viendraient fixer un diagnostic hésitant ; la syphilis en effet n'est ordinairement pas en jeu dans l'étiologie des syndromes que nous étudions (bien que dans certains cas exceptionnels comme celui de Bayet (1) et celui de MM. Claude et Rouillard on lui ait fait jouer un rôle pathogénique). On n'a, par ailleurs, cité que très rarement des modifications légères de la cytologie du liquide céphalo-rachidien

---

1. Bayet. *Ann. Société Belge de neurologie*, 1902.

dans la maladie de Friedreich (Barjon et Cade, Société de Biologie, 1901).

Dans certaines observations, on se trouve en présence d'un tableau psychopathique rappelant celui de la démence précoce. L'observateur rencontre chez ces malades, des accès de rire impulsif et immotivé, des attitudes figées ou catatoniques, des stéréotypies, une niaiserie notable du visage et des propos, associés à des troubles considérables et habituels de l'attention, de l'idéation et du jugement, à une indifférence émotionnelle et affective plus ou moins complète et à des troubles du caractère, avec fugues parfois.

On a maintes fois remarqué, surtout dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, la coexistence d'un syndrome neurasthénique et Londe décrit même à cette affection, quatre périodes, qui montrent bien l'importance que celui-ci occupe au début de la maladie.

Ces périodes successives sont les suivantes : 1° de neurasthénie ; 2° d'ataxie cérébelleuse avec marche encore possible ; 3° d'impotence des membres inférieurs et 4° d'aggravation de cette impotence avec apparition de contracture, signalée dans quelques cas.

L'hystérie peut aussi s'associer au syndrome cérébelleux.

Il nous a été donné d'observer chez un Friedreich, dans le service du professeur Mirallié, l'obsession phobique de la rougeur émotive, décrite par Pitres et Régis.

Nous n'avons pas trouvé signalée l'association avec

le syndrome de Friedreich Marie, de délires bien systématisés.

En somme, ce que l'on rencontre surtout, ce sont des syndromes démentiels ou dégénératifs.

Signalons cependant en terminant, qu'on a parfois constaté, chez des sujets atteints de cette affection du système nerveux, l'existence d'une remarquable intelligence. C'est ainsi que dans les cas de Lenoble et Aubineau on remarquait, chez un premier malade, une intelligence ouverte et un esprit cultivé. Un autre, docteur en droit à l'âge de vingt-trois ans, présentait, par accès, la phobie du vol.

Enfin, Déjerine cite aussi le cas d'un de ses malades, littérateur, atteint d'ataxie de Friedreich, et doué de facultés intellectuelles remarquables.

PATHOGÉNIE

Nous serons forcément bref sur ce chapitre, étant donnée notre ignorance très grande à cet égard, et l'impossibilité pour nous, d'établir entre les lésions anatomiques et les troubles mentaux constatés cliniquement, des relations pathogéniques invariables.

L'extrême fréquence des troubles mentaux au cours des syndromes neuropathologiques que nous étudions, nous incite cependant à penser qu'il existe des rapports plus ou moins étroits entre les uns et les autres.

Les opinions des auteurs à cet égard peuvent, en général, se ranger sous trois chefs principaux :

1o Les lésions cérébello-médullaires sont la cause des troubles mentaux ;

2° Il n'y a qu'une simple coïncidence entre les deux ordres de phénomènes ;

3° Il existe, chez ces malades, une prédisposition évidente et les lésions du cortex cérébral résultent d'un processus associé.

Etudions successivement ces trois hypothèses.

La première est certainement la moins vraisemblable. En ce qui concerne l'hérédo-ataxie cérébelleuse, on pourrait être tenté, de prime abord, de vouloir faire reposer sur les lésions du cervelet, les troubles psychiques qui ont été décrits dans cette affection. C'est ainsi que Courmont n'hésitait pas à attribuer à la suppression des fonctions cérébelleuses les phénomènes d'apathie, d'indifférence, de tristesse, de perturbation morale, qu'il avait constatés cliniquement. Lamy ajoute qu'un certain nombre d'observations de Bourneville viennent à l'appui de cette opinion. Les expériences de Courmont sur les animaux, lui avaient montré des troubles de déficit dans l'expression des émotions, et le faisaient considérer le cervelet comme l'organe de la sensibilité psychique.

Dans sa thèse, faite sous l'inspiration de Teissier, Delmas attribue la neurasthénie à un trouble de fonctionnement du cervelet.

Seppili, cité par Orlessi dans sa *Contribution à l'étude clinique des fonctions du cervelet*, semble aussi partisan d'un rapport de causalité entre l'atro-

phie de cet organe et les troubles mentaux qui l'accompagnent.

Nous ne citerons pas les diverses théories qui attribuent au cervelet un rôle dans la vie psychique ; les seules fonctions de cet organe qui soient scientifiquement démontrées, sont uniquement d'ordre moteur : équilibre du corps, statique des membres, coordination des mouvements.

D'ailleurs, si cette opinion pouvait être valable dans l'ataxie cérébelleuse, aucun auteur n'a soutenu qu'il pût y avoir relation entre les lésions, strictement systématisées à la moelle, des cas purs de maladie de Friedreich et les troubles mentaux, pourtant fréquents, qu'on y observe.

A l'appui de la seconde opinion, A. Thomas ne croit pas que les troubles mentaux doivent être attribués à la lésion cérébelleuse, et pense qu'il s'agit d'une simple coïncidence, tout en signalant leur présence dans un grand nombre d'observations.

Londe, rappelant l'observation de Seeligmuller où cet auteur parle de « l'ataxie des pensées », ajoute : « il est intéressant de relever, dans une observation clinique, un terme qui justifie dans une certaine mesure, le rôle psychique que certains physiologistes ont voulu attribuer au cervelet ». Mais l'auteur dit ensuite qu'on a trouvé, dans certains cas de maladie de Marie, une atrophie légère du cerveau et que, dans ces conditions, les troubles mentaux ne semblent pas ressortir à la lésion cérébelleuse.

Ce fait anatomo-pathologique de lésions cérébrales

concomitantes, suffirait à justifier, d'une façon absolue, la troisième hypothèse que nous avons citée, sur la pathogénie des troubles mentaux. Mais nos connaissances à ce point de vue, sont encore extrêmement incertaines ; nous n'avons que des données très insuffisantes sur l'état histologique et même macroscopique du cerveau. Dans un grand nombre de cas d'hérédo-ataxie, on a seulement noté la petitesse du névraxe dans son ensemble ; nous ne pouvons donc établir, entre l'anatomie et la clinique, que des rapports inconstants et mal définis.

Il semble bien qu'il faille néanmoins admettre, chez ces malades, des lésions, ou tout au moins des troubles fonctionnels, de la corticalité cérébrale.

Les travaux du professeur Dupré sur le parallélisme de la débilité mentale et de la débilité motrice, syndrome qui, lui aussi, se montre souvent héréditaire et familial, éclairent, à ce qu'il nous semble, la pathogénie de ce que nous observons ici.

« Les formes bénignes de la débilité mentale » dit cet auteur (1) « paraissent souvent indépendantes de toute altération macroscopique et microscopique de l'écorce. Dans de tels cas, l'infériorité des fonctions mentales semble pouvoir être rapportée à une hypogénésie congénitale des territoires psychiques, à une insuffisance, quantitative ou qualitative, d'ordre aplasique, des éléments nobles de l'écorce, due elle-même à une insuffisance originelle du germe.

1. « Débilité et déséquilibration motrices » (*Paris médical.*, oct., 1913).

Ces encéphalopathies intra-utérines ou infantiles précoces, constituées par un ensemble de lésions acquises, de malformations originelles et d'agénésies secondaires, intéressent inégalement, en étendue et en profondeur, les différents territoires psychiques, moteurs, sensitifs et sensoriels. On sait, en effet, combien fréquentes sont, chez les idiots, les atteintes plus ou moins graves de la motilité. Dans les formes atténuées de la débilité mentale, les territoires moteurs n'échappent pas aux influences nocives qui troublent le développement des territoires psychiques, et le même parallélisme s'observe entre les deux séries, psychique et motrice, des effets de l'hypogénésie corticale... Il existe donc chez beaucoup de débiles mentaux, parallèlement à l'insuffisance psychique, des troubles moteurs, d'ordre également agénésique, qu'on peut désigner, par analogie avec la débilité mentale, sous le nom de débilité motrice. »

Ne pourrions-nous pas, dans notre cas, supposer qu'un processus inflammatoire léger, ayant touché surtout l'appareil médullo-cérébelleux, se soit diffusé au télencéphale et à la zone frontale ? Cela nous semble d'autant plus vraisemblable que nous avons constaté chez un de nos malades (observation VI, personnelle) des signes nets de lésion légère de la troisième Rolandique, se traduisant par le syndrome de débilité motrice, associé chez lui à la maladie de Friedreich, avec débilité mentale. Il nous a paru que la théorie du professeur Dupré, sur la nature

diffuse de l'atteinte corticale par le même processus pathogénique, expliquait d'une façon satisfaisante « ce parallélisme cinéto-psychique ». Cette extension qui se trouve parfois masquée, au point de vue neurologique, par les signes cérébelleux, mais dont le nystagmus, les troubles de la parole, les mouvements athétoïdes, sont des témoins fréquents, est encore mise en évidence par les phénomènes psychopathiques.

La certitude à cet égard ne nous sera donnée que par les progrès de la technique de laboratoire, lorsque l'examen microscopique nous apportera « une justification objective de l'insuffisance du cerveau psychique ».

Mais nous avons raisonné comme si, chez tous les sujets atteints de maladie de Friedreich ou d'hérédo-ataxie, on constatait des phénomènes de dégénérescence mentale. Sans vouloir être entièrement affirmatif à cet égard, nous croyons cependant pouvoir conclure ainsi, de ce que nous avons pu lire ou observer par nous même. Rappelons cependant que les faits de Déjerine, Lenoble et Aubineau, cités plus haut, constituent des exceptions. Mais ne confirment-elles pas la règle ? Le déséquilibre cérébello-médullaire ne peut-il pas, comme le déséquilibre moteur constitutionnel de Dupré, s'observer chez des sujets d'ailleurs normaux et même supérieurs au point de vue psychique ? Le fait, pour possible, n'en demeure pas moins très rare. La vulnérabilité particulière de neurones corticaux chez les dégénérés est un fait

bien établi. Rappelons l'opinion de Fouque dans sa thèse sur « Les maladies mentales familiales ». Parlant des maladies nerveuses familiales, il dit que l'intelligence est plus atteinte que les auteurs ne veulent bien le dire en général, et que la démence progressive doit être considérée comme un symptôme de ces affections.

Nous croyons que le caractère héréditaire ou familial des syndromes neuropathologiques qui nous occupent, est un fait fondamental dans la pathogénie des troubles psychopathiques, qui viennent secondairement s'y adjoindre. Et puisqu'il nous faut, pour expliquer ce caractère, admettre une résistance affaiblie du cervelet, de la moelle, de certains systèmes de fibres, il est aussi logique de penser que ces affections peuvent s'accompagner également d'une certaine labilité corticale et d'une moindre résistance psychique.

Le fait que la maladie de Friedreich, en général non héréditaire, en raison de l'âge peu avancé auquel elle atteint ses victimes, s'accompagne néanmoins, chez les ascendants, de tares nerveuses, névropathiques ou même vésaniques (Browne, *Journal of nervous and mental disease*, 1890) vient à l'appui de cette opinion.

Est-ce à dire que l'hérédité soit la cause unique et fatale qui agisse, dans ces cas, pour produire les psychopathies? Cette assertion serait certainement trop affirmative. D'autres causes plus directes viennent, sans doute, s'y ajouter, mais, en raison de la multipli-

cité des centres cérébraux contribuant aux processus psychiques supérieurs, en raison de la diffusion vraisemblable des lésions dans les syndromes qui nous occupent, il n'est sans doute pas nécessaire que la prédisposition soit bien forte pour que son action se fasse sentir (comme A. Marie le fait remarquer dans le *Traité de Psychologie pathologique*, en parlant des maladies nerveuses en général).

Quelles seraient donc les causes qui occasionneraient, chez ces malades, le déclanchement des troubles psychiques? Ici encore, tout est obscurité pour nous; tout au plus pouvons-nous entrevoir le rôle des intoxications d'origine exogène ou endogène, des troubles des sécrétions internes, des infections, agissant d'autant plus puissamment qu'il s'agit d'organismes en général épuisés, comme le montre la fin prématurée de ces malades, ou, plus simplement encore, le rôle des causes qu'invoque Dupré dans les psychopathies organiques : « la simple traversée des diverses périodes du développement cérébral, le seul exercice fonctionnel de l'écorce aux phases successives de son évolution et de son involution. »

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Szczypiorski, *Maladie de Friedreich chez un imbécile épileptique.*

Jules G..., trente-sept ans, Pas de renseignements sur l'hérédité.

Dès le jeune âge : insuffisance mentale marquée et attaques épileptiques. Celles-ci augmentant vers l'âge de dix-huit ans, on le place à l'asile. A vingt-quatre ans la démarche devient désordonnée. A l'examen, quelques années plus tard, on constate que cérébralement, c'est un imbécile sachant cependant lire et écrire, tant bien que mal. Son unique occupation consiste à syllaber le livre de messe, ce qui, d'après lui, diminuerait le nombre de ses attaques. Il est bon camarade, pas méchant ; partageant avec d'autres compagnons de son infortune quelques friandises que les parents lui envoient de temps en temps. La mémoire n'est pas complètement éteinte, quelques faits restent bien présents à son esprit. Mais les nouvelles acquisitions ne trouvent pas de place dans le cerveau atteint d'infériorité définitive.

Au point de vue neurologique, on note chez lui : nystagmus, instabilité de la langue, parole traînante, empâtée, mouvements continuels des extrémités supérieures, incoordination motrice assez accentuée (pour saisir un objet la main hésite, elle le cherche d'abord, en voltigeant, pour ainsi dire, autour). Pour porter un verre à la bouche l'hésitation est plus grande à la fin de l'acte, lorsque cesse le contrôle de la vue qui, chez ce malade, facilite l'exécution. Station debout impossible sans appui. Soutenu, il marche en lançant les jambes, à gauche et à droite. Voûte des pieds considérablement excavées. Réflexes patellaires et plantaires normaux.

Mouvements involontaires du tronc et de la tête. Scoliose.

OBSERVATION II

Flatau, *Ataxie héréditaire de Friedreich chez deux imbéciles.*

Histoire clinique de deux frères atteints simultanément de cette affection. Le père était alcoolique ; la mère atteinte de débilité mentale.

Frère aîné, dix-sept ans. Depuis l'enfance, il se tient mal sur ses jambes ; il présente la démarche ébrieuse. Il est petit, à facies infantile. On constate du nystagmus, des pupilles nor-

males ; la parole est lente, l'articulation difficile. Il existe du tremblement des mains, mais la force musculaire est conservée. Les réflexes patellaires sont faibles des deux côtés ; le signe de Babinski est positif à droite, mais il n'y a pas de clonus du pied. Le signe de Romberg est très accentué ; il n'y a pas de troubles de la sensibilité. Au point de vue mental, ce garçon est un imbécile ; il présente des idées de suicide et autres anomalies psychiques.

Le frère puiné, onze ans, est né au dessous de la normale ; il n'a marché qu'à deux ans ; il a toujours été mauvais écolier. Actuellement, il est petit, à musculature faible, anémique. Il ne tient pas en place ; il se lève, s'assied, remue à tout instant comme s'il était atteint de chorée. Son corps est animé tout entier de mouvements spasmodiques et d'oscillations perpétuelles. On constate chez lui du nystagmus ; la parole est lente et nasonnée ; il y a du tremblement des mains, surtout pendant les mouvements. Il existe une scoliose nette ; les réflexes patellaires sont abolis. Le signe de Romberg est très net ; il a la démarche cérébelleuse ; enfin, il existe à gauche un très léger varus équin. Au point de vue psychique, l'enfant est un imbécile très prononcé.

Il s'agit, dans ces deux cas, à n'en point douter, de maladie de Friedreich : en effet dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse de P. Marie, les réflexes sont exagérés, il existe des signes oculo-moteurs qui font ici défaut.

La notion familiale, qui manque souvent, est ici intéressante à noter.

L'auteur rappelle qu'entre la maladie de Friedreich et la maladie de Marie, il existe de nombreuses formes de passage.

Ce qu'il y a de particulier dans ces deux observations, c'est la concomitance de dégénérescence mentale, d'hypotrophie constitutionnelle, d'anémie ; aussi

l'auteur assimile-t-il la maladie de Friedreich à une dégénérescence.

OBSERVATION III (Personnelle)

Hérédo-ataxie cérébelleuse, débilité mentale profonde avec perversions instinctives

M... Joseph, né en 1884, est hospitalisé à Saint-Jacques depuis son enfance. Il fut amené par ses parents, vers l'âge de cinq ans avec un de ses frères, atteint de crises convulsives, et tous deux furent placés dans le service des épileptiques. Notre malade ne présentait, cependant, aucun symptôme ressemblant de près ou de loin à l'épilepsie. Son frère même, n'avait pas de crises typiques, ne perdait pas connaissance.

Quelques années plus tard (on ne peut préciser à quelle date) on aurait remarqué chez lui, des chutes et une certaine maladresse des membres inférieurs. Vers l'âge de dix-neuf ans il quitta l'hospice pour retourner chez ses parents. Complètement inintelligent, ne sachant ni lire, ni écrire, il s'y montra d'ailleurs incapable du moindre travail. C'est peu de temps après qu'il se livra à une tentative de viol sur une petite fille de trois ans. Il donna en outre, un coup de couteau dans la région périnéale de l'enfant. Arrêté et questionné sur les motifs de son crime, il répondit que cette petite fille venait constamment chez lui, alors que son père ne voulait pas qu'elle y pénètre. Emmené en prison, son état mental le fit bientôt transférer à l'asile, où il fut placé à la section des épileptiques, en raison surtout, semble-t-il, de son précédent séjour dans le service des épileptiques simples de l'hospice Saint-Jacques.

L'enquête à laquelle nous nous sommes livré, en effet, auprès des sœurs et des surveillants des différents services, nous a permis d'acquérir la certitude que ce malade n'a jamais présenté de crises d'épilepsie. Par contre, les troubles de la marche sont devenus très marqués dans les années qui suivirent son internement, entraînant des chutes fréquentes. En outre, lorsque le malade est contrarié, il est saisi de tremblement et

s'affaisse à terre, ses jambes fléchissant sous lui; il se relève fort bien tout seul dès qu'on cesse de s'occuper de lui.

C'est tout ce qui constitue ce qu'on appelle « ses crises » pendant lesquelles il ne perd nullement connaissance.

Dans le quartier, sa conduite ne donna lieu à aucune remarque, il rendait même quelques services et se montrait assez soumis. En 1916, il fut transféré dans le service de neurologie du professeur Mirallié, où nous le trouvons actuellement.

Là, il se montre un débile avec perversions instinctives. C'est ainsi qu'à chaque instant, il se livre à de menus larcins, dérobant tout ce qui peut lui tomber sous la main. Il entre par exemple à la chapelle de l'établissement, et subtilise les livres de messe des religieuses, qu'il déchire ensuite. La difficulté pour lui de se procurer du vin, l'empêche seule de s'enivrer. Il est fortement soupçonné d'avoir occasionné par vengeance, à la suite d'une réprimande, un incendie qui se déclara dans les caves. Il est menteur et l'on ne peut jamais savoir de lui la vérité. Enfin ses tendances vicieuses se manifestent au point de vue sexuel, par des actes contre nature auquel il essaie d'entraîner des enfants idiots de l'hospice.

L'interrogatoire dénote une débilité mentale profonde. Il montre dans ses réponses une certaine agressivité, quand il ne manifeste pas celle-ci par une absence de réponse. Son orientation est très imparfaite, il ignore complètement en quelle année il vit et s'impatiente quand on veut le faire préciser. La mémoire est très défectueuse : il est incapable de dire depuis quand il est dans le service. Inconscient de sa situation, il prétend quitter l'asile pour aller travailler au dehors, gagner de l'argent; il n'a d'ailleurs pas d'autres visées que de fendre du bois et fait une moue dédaigneuse si on lui fait remarquer que, vue sa maladresse, il se couperait certainement les doigts. Lorsqu'on lui parle de sa mère, il ne fait preuve que de sentiments affectifs très réduits, sinon d'hostilité. Il se bat avec son frère à la moindre discussion et elles sont fréquentes lorsqu'ils se rencontrent.

Disons en terminant. que le père du malade était un alcoolique invétéré et que sa mère est atteinte de tremblement sénile.

fait intéressant à noter dans l'hérédité d'un déséquilibré du système moteur. Enfin, le frère du malade que nous n'avons pu examiner, présente certains troubles de la démarche mais compatibles avec quelque activité malgré les chûtes. L'intelligence, d'après la mère, est encore plus bornée que celle de Joseph M...

Examen neurologique (mai 1919). — Ce qui frappe au premier abord, c'est un état de trémulation généralisé à tout le corps.

La tête oscille sans cesse sur le cou, surtout d'avant en arrière.

A la face, les muscles sont sans cesse agités de secousses fibrillaires affectant l'angle interne du sourcil, les ailes du nez, les lèvres. Ces petites secousses prédominent du côté gauche de la face : du reste les rides du front sont beaucoup plus marquées à gauche qu'à droite, ce qui est dû à la présence d'une ancienne cicatrice de ce côté.

Le malade peut siffler et souffler ; par contre, il ne peut volontairement fermer isolément les paupières. Il n'y a pas de nystagmus. La langue se meut normalement et ne présente pas de trémulation, mais seulement une légère instabilité.

Le tronc, les membres supérieurs sont sans cesse le siège d'oscillations de large amplitude.

Il n'y a pas de signe de Romberg. Il dit qu'il ne se sent pas étourdi ; cependant, assez souvent, il est obligé d'étendre transversalement ses deux bras, pour faire balancier. De temps en temps, même assis, secousses brusques, choréiformes du tronc.

Tous les mouvements sont possibles ; bonne musculature.

Force musculaire bien conservée.

La démarche est incoordonnée : de plus il y a une titubation marquée, le malade marche en zig-zag, il festonne ; les jambes à chaque pas, sont lancées, soit en dehors, soit en dedans, mais il ne talonne pas. En pleine marche, au moindre obstacle (ou bien en se faisant un croc en jambe) il s'affale par terre, reste quelques secondes, puis se relève, en se tournant sur le ventre et se remet debout avec beaucoup de difficultés. J'ai vu trois chutes semblables dans la même matinée.

La recherche du syndrome cérébelleux donne les résultats

suivants : Asynergie et dysmétrie très marquées. Le doigt dépasse de beaucoup le nez. Le mouvement de préhension est brusque et maladroit : l'objet pris est reposé violemment et en tremblant.

De même au membre inférieur : le pied dépasse le but, et pour le mettre sur une chaise, le malade risque de tomber. Les mouvements sont nettement décomposés lorsqu'on le soutient.

Pour tracer une ligne limitée, le malade décrit une courbe interrompue d'accrocs multiples et n'arrive pas à s'arrêter au point indiqué.

Adiadococinésie positive.

Pas de phénomènes de catalepsie cérébelleuse.

Parole légèrement traînante et explosive, mais peu saccadée.

Réflexes : Mac-Carthy : bien marqué ; Radial : augmenté ; Olécranien : augmenté ; Rotuliens : très forts et brusques ; Achilléen : bien marqués ; Phénomène du pied : positif à droite ; Phénomène de la rotule : nul.

Réflexe plantaire nul (Ces derniers signes sont très difficiles à chercher, le malade se contractant constamment.)

Réflexes pupillaires normaux.

Sensibilité conservée.

Pas de troubles trophiques ni vaso-moteurs.

Pas de troubles sphinctériens.

Cœur normal. Respiration normale.

OBSERVATION IV

Dupré et Logre, *Maladie de Friedreich et débilité mentale avec perversions instinctives*

Nous avons l'honneur de présenter à la Société de psychiatrie un petit malade de onze ans, atteint, à la fois, de maladie de Friedreich et de débilité mentale, avec perversions instinctives et troubles du caractère.

Voici le texte du certificat rédigé par l'un de nous, à l'Infirmerie spéciale.

Débilité mentale, avec perversions instinctives. Instabilité, crises d'excitation, colères violentes, par intervalle. Impulsion à boire, avec aggravation par l'alcool des troubles psychiques. Mythomanie.

Abolition diffuse des réflexes tendineux, extension bilatérale du gros orteil, trouble considérable de l'équilibre, démarche titubante, cérébello-ataxique, instabilité choréiforme de la face et des membres, scoliose légère, déformation des deux pieds, à type spécial. Nystagmus. Douleurs dans les genoux. Parole pâteuse et traînante. Syndrome de Friedreich.

Signes physiques de dégénérescence : strabisme, microcéphalie, oreilles larges et étalées. Père buveur.

DUPRÉ

Si un certain degré d'arriération intellectuelle est un symptôme assez commun dans la maladie de Friedreich, il est rare cependant que les troubles psychopathiques, deviennent, comme dans cette observation, une menace pour la sécurité de l'entourage et justifient l'internement. Chez notre malade, la débilité mentale, comme on l'a souvent noté dans la maladie de Friedreich, n'est pas très profonde. L'hébétude et la lenteur ordinaires des réactions pourraient en imposer pour une indifférence et une insuffisance d'idéation, plus apparentes que réelles ; mais si on insiste, le jeune sujet, qui répondait d'abord : « je ne sais pas ! » effectue assez bien des calculs élémentaires et donne, sur sa vie et son entourage, des détails témoignant d'un certain degré d'observation, de mémoire et de bon sens. Enfin, l'arriération psychique s'explique, en partie, par l'insuffisance de la culture intellectuelle.

Chez cet enfant, ce sont les troubles du caractère et les perversions instinctives qui, beaucoup plus que de la débilité mentale, ont motivé le placement d'office. Il est intéressant d'insister sur l'appétit morbide de l'alcool, chez ce fils de buveur, qui s'empare des bouteilles de vin ou de liqueur laissées à sa portée, et, après avoir bu, entre dans des crises de colère très violentes, au cours desquels il brise les objets et tente de frapper sa mère ou sa sœur.

Cet enfant, qui a marché et parlé tôt, aurait présenté un déve-

loppement normal jusqu'à l'âge de cinq ans ; c'est à cette époque, à la suite d'une rougeole et d'un érysipèle, au dire de la mère, que les troubles de la marche, et les modifications du caractère auraient apparu, pour évoluer ensuite parallèlement. Cette éclosion précoce des accidents, à l'âge de cinq ans, est un peu exceptionnelle, le syndrome de Friedreich se révélant, en règle générale, vers l'époque de la puberté.

Un frère du malade, âgé de vingt-huit ans, aurait boité, pendant son enfance, parce qu'il avait les « jambes raides » et inégalement développées ; mais, par la suite, les membres inférieurs seraient devenus normaux et le sujet a pu faire son service militaire. Une petite sœur de huit ans se plaindrait de douleurs dans les genoux et marcherait difficilement.

OBSERVATION V

Oddo et Matei, *Fugue, Hérédo-ataxie cérébelleuse*

F..., seize ans (Le père âgé de cinquante-cinq ans a depuis quelques mois des troubles de la démarche et de la parole, de type cérébelleux). Enfance normale : a parlé et marché comme les autres enfants. Il a grandi régulièrement, a fréquenté l'école et mené une existence tranquille jusqu'à treize ans. A ce moment : fugue, après de mauvaises fréquentations. Il quitte la maison paternelle, pour ne revenir que de loin en loin. On résout pour le corriger de l'envoyer à la montagne. Peu de temps après ce changement de vie, apparurent troubles de la marche et maladresse des membres supérieurs qui firent amener le malade à l'hôpital, où l'on constata : tremblement de la tête, démarche titubante, festonnante, conservation de la force musculaire, absence de contractures, hypermétrie, tremblement aux membres inférieurs, pas de catalepsie, pas de Romberg, adiadococinésie légère, troubles de l'écriture, syncinésies. Réflexes rotuliens et achilléens exagérés. Lordose vertébrale. Ptosis bilatéral. Strabisme, pas de nystagmus. Tremblement de la langue. Scansion de la parole.

A l'hôpital il se montre plus docile que chez ses parents.

OBSERVATION VI (Personnelle)

Maladie de Friedreich, débilité mentale et débilité motrice

G... Francis.

Cet enfant, né en 1903, interné en janvier 1913, nous a été signalé en 1914 par le docteur Benon, dans le service duquel il se trouve, à cause de sa démarche particulière. Nous étudierons successivement, chez lui, les signes somatiques et les signes psychiques.

A l'examen de la *face*, les traits ne sont pas déviés. La langue est tirée droite et sans tremblement. Les pupilles réagissent très bien à la lumière, mais mal à l'accommodation. La motilité des globes oculaires est bonne, on observe cependant de légères secousses nystagmiformes dans les positions extrêmes du regard.

La *force* musculaire est conservée partout.

Tous les *mouvements* sont possibles, sauf du côté gauche au membre inférieur, où la flexion et l'extension des orteils sont très limitées. La *tonicité* musculaire est diminuée, les talons peuvent être amenés au contact des fesses.

L'état des *réflexes* est le suivant :

Mac-Carthy : normal des deux côtés; radial : fort à droite; olécranien : plus accentué à droite; pronation : normal des deux côtés; rotulien : exagéré des deux côtés; achilléen : exagéré des deux côtés; contro-latéral des adducteurs : nul des deux côtés; phénomène de la rotule : nul des deux côtés; phénomène du pied : léger des deux côtés.

Tous les réflexes cutanés sont normaux.

Le signe de Babinski existe du côté droit, mais l'extension de l'orteil est brusque. Ebauche d'Oppenheim bilatérale. Gordon, positif à droite.

Lorsqu'on examine l'enfant pendant la *station* et pendant la *marche*, on observe quelques phénomènes bien particuliers.

Debout, l'équilibre général est conservé, mais les pieds sont maintenus écartés et leurs axes sont parallèles.

En marche, la longueur des enjambées est à peu près nor-

male. Lorsqu'on le fait suivre une ligne droite tracée sur le sol, on voit, de temps à autre, se produire un écart latéral accentué. D'ailleurs, pendant cette épreuve, le malade manque parfois de tomber, les pieds sont maintenus très éloignés l'un de l'autre. Pendant la marche l'épaule gauche est surélevée et le bras gauche se tient raide, écarté du corps. Les pieds frappent assez fortement le sol qu'ils atteignent bien à plat. On remarque une flexion de la cuisse sur le bassin plus prononcé que normalement.

Les gros orteils sont constamment maintenus relevés, surtout le gauche. L'enfant peut marcher sans regarder à terre et même les yeux fermés pendant quelques pas.

Le mouvement de *tourner au commandement* est exécuté avec un écart exagéré des bras et des jambes. La volte-face rapide d'un seul coup, s'accompagne de projection des membres inférieurs.

En montant un escalier, le malade a des oscillations prononcées du tronc, il fait des écarts latéraux, il se penche en avant, exécute quelques mouvements des bras,

L'attention étant attirée par ces troubles de l'équilibre sur le système cérébello-médullaire, voici ce que décèle la recherche des éléments du *syndrome cérébelleux*.

Ordre de mettre le talon droit sur le genou gauche : il tombe, à l'union du tiers inférieur de la cuisse avec les deux tiers supérieurs, puis un peu plus bas, enfin atteint le genou.

Toucher un objet du bout du pied : décomposition nette ; le pied est généralement porté trop en arrière, par flexion exagérée de la cuisse, corrigée secondairement pour toucher le but. Quand il répète cet exercice, il essaie sans doute de se corriger et, cette fois, ne fléchit pas suffisamment la cuisse, le pied doit être ramené en arrière. Quand l'objet est mis très en dedans, le pied se dirige vers lui en oscillant et le dépasse beaucoup.

Pour mettre le pied sur un petit banc, le malade élève davantage le gauche et le laisse surtout retomber lourdement ; en même temps, il étend le gros orteil de ce pied.

Pour toucher le nez, le mouvement est assez bien exécuté. Cependant, l'index tombe parfois dans l'une ou l'autre narine

ou vers la racine du nez, d'où il redescend ensuite jusqu'à la pointe.

En somme, tous ces exercices dénotent *l'asynergie* et la *dysmétrie*.

Pas d'*adiadococinésie*, mais *maladresse* : pour exécuter la pronation supination de la main, tout le membre supérieur et l'épaule entrent en mouvement.

Parole un peu confuse. Chant net.

Déformation trophique : pied court, tassé d'avant en arrière, cambré avec exagération de la voûte ; scoliose légère.

Vision bonne de l'œil gauche, taie sur l'œil droit, l'enfant s'étant blessé ; héméralopie (?)

Appareils respiratoire, digestif et circulatoire normaux.

Mélanodermie ; pas de raie surrénale.

Cet enfant présente en somme les divers éléments de la maladie de Friedreich ; troubles de l'équilibre, surtout cinétique, absence de signe de Romberg ; asynergie ; dysmétrie ; pas de diminution de la force musculaire ; hypotonie ; nystagmus ; pied-bot ; scoliose.

Les réflexes sont exagérés, il est vrai ; mais il existe chez lui une maladresse manifeste, compliquée de syncinésie ; phénomènes que nous croyons symptomatiques d'un certain degré d'insuffisance pyramidale.

Dans les renseignements recueillis, nous trouvons en effet qu'il n'a commencé à marcher qu'à trois ans et demi. Il a uriné au lit d'une façon intermittente, jusque vers l'âge de quinze ans, fait qui, pour Merklen, doit être également rattaché au syndrome de débilité motrice décrit par le professeur Dupré. Malgré l'absence chez lui de paratonie, d'hypertonie et de cataleptibilité, nous n'hésitons pas à rattacher à ce syndrome les autres phénomènes rencontrés : surréflectivité tendineuse et cutanée diffuse, extension quasi-permanente du gros orteil, etc. C'est pourquoi il nous semble particulièrement intéressant de rencontrer, chez cet enfant, des *troubles mentaux*, venant mettre à nouveau en relief « les étroites relations qui unissent les agénésies motrices et les agénésies psychiques ».

Il se rendait, en effet, tellement désagréable chez lui, frappant

son jeune frère et ses sœurs, sujet à des colères, risquant à chaque instant de se faire mal, criant, chantant, grimpant sur les toits, que sa famille ne put le garder et le fit entrer dans le service des nerveux de l'hospice général, où il resta de neuf à dix ans, toujours turbulent. Puis on essaya de le reprendre à la maison, mais il avait acquis des forces et, au bout de quelques jours, ses parents durent s'en débarrasser à nouveau et le firent interner.

Au quartier, il se présente à son arrivée comme un débile, pervers instinctif, sujet à des crises d'excitation une ou deux fois la semaine, pendant lesquelles il crie, court, bat des bras, chante parfois, se roule à terre, provoque ses camarades, cherche à les pincer, entraîne quelquefois certains d'entre eux à des habitudes de masturbation. On note en outre, la pauvreté des notions scolaires.

En grandissant, le malade devient plus calme, et on obtient qu'il rende quelques services dans la section, mais de temps à autre, il fait la mauvaise tête, essayant d'entraîner ses camarades à la désobéissance, il distribue des giffles ou des coups de pied à ceux qui veulent faire preuve de bonne volonté Cependant, les menaces agissent sur lui et parviennent à le calmer. Toujours turbulent, il faut qu'il se dépense physiquement, qu'il circule continuellement et s'occupe de tout ce qui se passe.

Il présente, d'ailleurs, des antécédents héréditaires assez chargés : fils d'un père buveur et d'une mère facilement emportée, il a aussi une grand-mère qui fut internée à diverses reprises.

OBSERVATION VII (Résumée)

Long, *Débilité mentale et maladie de Friedreich.*

Burg... Eugène.

Antécédents personnels et évolution de la maladie. — La mère ne sait à quelle époque les troubles de la marche ont débuté. Lorsqu'elle a mis son enfant en pension, à l'âge de trois ans et demi, il était comme les autres enfants ; mais à sept ans, lorsqu'il est entré à l'école primaire, il courait mal et traînait les jambes en marchant.

A l'école, il fut d'abord régulier et à dix ans, il arrivait à la seconde classe ; mais il y est resté trois ans et demi et n'a pu passer à la première classe. Bien, qu'il ait appris à lire, à calculer, à écrire, l'insuffisance scolaire de l'enfant était manifeste, ainsi que son défaut de sociabilité et son entêtement.

Lorsque l'enfant a été mis en apprentissage, à treize ans, il a été congédié au bout d'un mois pour cause de maladresse. La défectuosité de la parole daterait d'un an seulement, avec de légers troubles de la déglution.

Etat actuel. — L'examen de la motilité montre que la force musculaire est un peu au-dessous de la moyenne. La coordination et la direction des mouvements sont altérées. Pour porter un doigt sur le nez, il manque le but ; pour saisir un objet fixe, sa main oscille un peu avant la préhension et les doigts s'écartent trop (dysmétrie). Des mouvements alternatifs ne peuvent être exécutés rapidement.

Même imprécision aux membres inférieurs. Le malade, lorsqu'il doit poser un talon sur le mollet ou le genou du côté opposé, n'arrive au but qu'après des oscillations de plus ou moins grande amplitude. Dans la marche, les pieds sont un peu tournés en dedans ; leurs mouvements sont incertains et exagérés ; le malade surveille son équilibre ; ce trouble n'augmente pas lorsque les yeux sont fermés.

Les yeux ont, dans leur déplacement transversal, de légères secousses nystagmiques. La voix est enrouée, un peu lente. La déglutition n'est pas toujours correcte et la mère raconte que son enfant avale parfois de travers.

Les réflexes tendineux et ostéopériostés sont exagérés aux membres supérieurs et inférieurs. Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont conservés. Le réflexe cutané plantaire donne une extension du gros orteil, nette à droite, ébauchée à gauche.

Il faut noter que le pied droit, plus que le gauche, présente une exagération de la voûte plantaire et une double incurvation de la ligne du premier métatarsien et du gros orteil (pied dit de Friedreich).

La sensibilité cutanée est normale pour la perception de la

température et de la douleur, mais, sur les membres, un contact léger n'est pas perçu avec exactitude et il est mal localisé ; de même, la notion de position est imparfaite.

L'affection du système nerveux, à laquelle sont dus ces symptômes, est évidemment d'un diagnostic malaisé ; cette incertitude est due au stade peu avancé de la maladie.

Et, à notre avis, ce cas représente une forme intermédiaire à la maladie de Friedreich et à la paraplégie spasmodique, familiale ; une de ces variantes si nombreuses que l'on voit s'intercaler entre les types qui servent de base à la description des maladies héréditaires ou d'évolution.

La conservation des réflexes tendineux s'observe dans la maladie de Friedreich ; pour notre part, nous l'avons trouvée chez un sujet, dont le frère aîné, atteint de la même forme morbide, avait au contraire, des réflexes tendineux abolis.

D'autre part, au point de vue mental, ce sujet est loin d'être normal. A l'école, il n'a pas eu la gaieté des enfants de son âge ; il se tenait à l'écart et bien qu'il put encore courir, il refusait de jouer ; en outre, après avoir franchi les premières étapes de l'instruction primaire ; il a été arrêté pour insuffisance intellectuelle notoire. Habituellement, nous le voyons se comporter comme un débile ; il témoigne d'une puérilité au-dessous de son âge, s'irrite pour des motifs futiles et il est très poltron ; son activité est très restreinte, non seulement par le fait des désordres moteurs, mais aussi par défaut d'initiative.

En raison de l'évolution très lente des symptômes chez notre malade, le diagnostic d'une affection systématisée des centres nerveux n'aurait vraisemblablement pas été possible, il y a quelques années, tandis que la dégénérescence intellectuelle de l'enfant était déjà manifeste. Depuis qu'il vient à la consultation de la Salpêtrière, ce n'est qu'à présent, par l'apparition des phénomènes d'incoordination, que le diagnostic est moins hésitant. C'est donc un exemple d'un enfant à développement anormal, chez lequel se révèle avec le temps, une maladie dégénérative et progressive des centres nerveux.

OBSERVATION VIII (partiellement résumée)

Frenkel et Dide.

Observation de trois sœurs atteintes d'ataxie cérébelleuse, avec rétinite pigmentaire, atrophie papillaire et troubles mentaux et convulsifs.

Observation I. — R... normale jusqu'à sept ans ; à ce moment on s'aperçoit que sa vue baisse jusqu'à devenir presque nulle ; on remarque: maladresse manuelle, puis marche à petits pas les jambes écartées, les bras en avant. L'année suivante le caractère devient difficile, irascible ; la mémoire, le jugement, l'attention s'affaiblissent. Vers l'âge de treize ans, premières attaques convulsives. Mort à vingt ans, après une cachexie de plusieurs mois.

Observation II. — Léa, dix-huit ans. A huit ans, la vision baisse pour les deux yeux. L'intelligence qui jusqu'alors avait été tout à fait normale et même plutôt vive, paraît avoir progressivement baissé. C'est au moment de la puberté qu'on a noté les premiers troubles de l'équilibre. Un an plus tard, troubles épileptiformes.

Etat actuel. — Du côté de l'appareil visuel, on note : Strabisme très léger, petits mouvements nystagmiformes. Pupilles réagissant normalement. Atrophie papillaire. Rétinite pigmentaire. Pas d'atrophie de la rétine, acuité et champ visuel impossibles à déterminer.

Voie motrice. — Tous les mouvements sont possibles, la force musculaire est sensiblement conservée.

Aucune altération de la sensibilité. Les réflexes tendineux sont partout conservés. Les réflexes cutanés, comme les réflexes de défense, sont normaux.

Système cérébelleux. — Les troubles de la statique et de la cynétique sont évidents ; il suffit, pour s'en rendre compte de regarder la malade progresser ; les jambes sont écartées ; les

deux pieds traînent légèrement à terre ; la longueur du pas ne dépasse pas 10 centimètres. Le corps est incliné, la tête un peu rejetée en arrière.

Les mains planent comme pour chercher un appui.

La méthode de Babinski permet d'entrer plus avant dans l'analyse.

A) *Mouvements démesurés.* — La malade, invitée à toucher son nez, fait des erreurs différentes chaque fois, sans que jamais la localisation soit exacte.

B) *Asynergie.* — La malade étant couchée sur le dos, les bras croisés, invitée à s'asseoir, soulève les deux jambes, mais ne parvient pas à le faire. Invitée à s'asseoir comme elle pourra, elle commence par soulever les deux jambes, puis s'aide des deux bras et parvient à s'asseoir avec quelques efforts.

C) *Adiadococinésie.* — L'état mental de la malade se prête mal à la mettre en évidence. Elle est incapable d'y parvenir, mais le défaut d'attention pourrait être également invoqué.

D) *Catalepsie cérébelleuse.* — Elle conserve des attitudes paradoxales pendant plus d'une minute et sans fatigue.

Examen de la mentalité. — Jusqu'à l'âge de sept ans et demi, l'intelligence a été parfaite et même très vive ; l'enfant apprenait très bien à l'école. C'est très insidieusement que sont apparus des troubles aujourd'hui évidents.

A) *Diminution de l'attention volontaire.* — La malade est incapable de s'occuper longtemps à quoi que ce soit.

B) *Incapacité de généralisation.* — Elle n'est capable de comprendre que les choses très simples : les relations de cause à effet lui échappent. C'est ainsi qu'elle touchera à un poêle, sans se rendre compte qu'elle va être brûlée. Sa vie se borne à la minute présente. Les idées générales les plus simples lui sont tout à fait étrangères.

C) *Infantilisme affectif.* — La tendance affective est celle d'un enfant de quatre ou cinq ans ; elle embrasse la main de ceux qui s'approchent d'elle, bat des mains aussitôt qu'on lui cause, et sa joie est telle, dès qu'on l'examine, qu'il est à peu près impossible de lui faire faire ce qu'on désire.

L'expression de la joie éclate souvent sans cause apparente ;

elle est d'ailleurs très transitoire. Parfois de courts moments de colère et surtout d'anxiété surviennent.

D) *Emotivité.* — L'aptitude émotive est très exagérée, et joue un rôle dans la mise en évidence des symptômes moteurs.

E) *Orientation.* — Cette notion fondamentale n'est pas perdue, mais elle est manifestement diminuée ; il semble qu'il s'agisse ici d'un défaut mnésique, lié à la diminution de l'attention.

Expression verbale. — L'articulation est troublée au point qu'il faut être habitué pour comprendre la jeune Léa.

Le début des mots est souvent lancé de façon explosive.

Certains mots sont articulés avec joie et répétés plusieurs fois de suite, avec très grande rapidité. Cette auto-écholalie n'est pas rare dans le puérilisme mental.

Troubles convulsifs. — Il est remarquable que ces manifestations sont les premières en date et qu'elles n'ont pas succédé à des convulsions infantiles. Les crises sont toujours identiques, surviennent sans aura ; c'est toujours une chute en avant, le front portant à terre, et il y a dans cette stéréotypie rigoureuse, quelque chose qui tranche avec l'épilepsie vulgaire. Tout se réduit à une phase tonique ; la malade se mord la langue, mais n'urine pas sous elle. La phase de stertor est prolongée et dramatique ; mais rapidement la jeune Léa revient à elle-même, sans obnubilation, ni délire consécutifs.

Observation III. — Madeleine, treize ans. Apprend normalement à parler et à marcher, commence à s'instruire à l'école, est affectueuse, docile. Rien d'anormal jusqu'à l'âge de sept ans et demi ; mais, alors la vision baisse progressivement.

L'examen oculaire donne des résultats à peu près semblables à ceux de sa sœur, les pupilles réagissent faiblement à la lumière et à l'accommodation. Les troubles moteurs et intellectuels sont identiques à ceux de sa sœur aînée, sauf qu'ils sont un peu moins accusés. On ne note pas encore d'épilepsie mais de fréquents soubresauts et des terreurs nocturnes.

MM. Frenkel et Dide, pour le diagnostic de ce cas, éliminent les atrophies papillaires familiales non

compliquées de dystrophie nerveuse. Ils éliminent la maladie de Tay-Sachs : il n'y a pas d'idiotie, ni l'étiologie de la race juive, enfin l'hypotonicité musculaire contrastant avec l'exagération des réflexes manque ici. Ils discutent la diplégie cérébrale de Freud, où on a décrit l'atrophie papillaire, mais sans rétinite.

L'hérédo-ataxie cérébelleuse de Pierre Marie est très souvent accompagnée de troubles oculaires, mais, outre les différences cliniques (épilepsie, notable affaissement mental) l'atrophie papillaire y est généralement considérée comme analogue à celle du tabes.

Les auteurs pensent que c'est parmi les dystrophies acquises étendues à un grand nombre de cellules nerveuses, qu'il y a lieu de classer leur cas. Ce processus aura une expression variable selon l'époque de son début et la participation de la rétine, de la corticalité cérébrale ou cérébelleuse, ou de la moelle.

OBSERVATION IX (Résumée).

(F. Tissot)

Hérédo-ataxie cérébelleuse avec troubles mentaux.

J... Annonciat. Lourde hérédité vésanique du côté maternel : mère et tante internées, oncle suicidé.

Peu intelligent, illettré, « il a toujours été drôle, irritable », il n'aurait pas eu de maladies graves de l'enfance ni de traumatisme cranien.

Le début de son affection nerveuse n'a pu être déterminé ; au moment du tirage au sort, « il chancelait déjà » ; lors de

son mariage, à l'âge de vingt-neuf ans, son attitude et sa démarche ébrieuse étaient très manifestes. C'est environ trois ans après, qu'apparurent les troubles mentaux, sous la forme de changement du caractère et de misanthropie : sous l'influence de la jalousie, disent les témoignages, le malade était pris de colères subites, proférant des menaces contre sa femme et ses enfants, se sentant impulsivement porté à les frapper. Le danger qu'il créait ainsi pour son entourage, obligea à le faire interner. Il fit à l'asile de Dury, un séjour de quarante-trois mois, au bout desquels il mourut de tuberculose, à l'âge de trente-neuf ans.

Au moment où fut prise cette observation, en 1905, l'intelligence était considérablement affaiblie, sans idées délirantes ni troubles vésaniques d'aucune sorte ;

Examen physique. — Attitude générale en flexion, tête fléchie, ballante, comme trop lourde ; la figure exprime l'ahurissement mêlé d'hébétude.

Le phénomène qui attire l'attention, c'est l'instabilité motrice. Toute attitude active entraîne une mobilité notable sur place : assis, il ne peut rester en repos, il balance le corps, se frotte les mains, remue les jambes ; debout, son corps est entraîné de côté et d'autre, ce qui l'oblige à des rappels correctifs du tronc.

La démarche est un peu titubante, le malade écartant les jambes ; elle est aussi spasmodique : les pieds sont teuus fléchis à angle droit sur les jambes, les orteils sont en extension.

Il n'y a pas d'incoordination des mouvements volontaires.

La main ne plane pas au-dessus de l'objet à saisir, mais elle s'en approche avec circonspection et le prend entre le pouce et l'index tenus en extension ; les doigts sont animés de mouvements athétoïdes. Pas de signe de Romberg.

La parole est chuchotée, mal articulée, explosive.

Le pied est un peu creux, sans équinisme vrai.

On constate un état de raideur musculaire appréciable, surtout aux membres supérieurs.

Les membres sont sensiblement amaigris, ce qui paraît tenir autant à la disparition de la graisse qu'à un certain degré d'a-

trophie musculaire ; la force est diminuée ; le dynamomètre indique une moyenne de 11 kilog pour la main gauche, de 7 kil. 5 pour la main droite. Malgré cette méiopragie, il n'y a aucune paralysie : le malade prétend bien ne pas pouvoir fermer les yeux, ni tirer la langue, et quand on lui demande de le faire, il saisit l'organe entre les doigts ; mais cette prétendue impossibilité semble plutôt ressortir à des troubles apraxiques.

L'examen de la sensibilité objective ne révèle rien de spécial. J... dit ressentir dans les jambes des douleurs, dont il ne peut préciser la nature.

Les réflexes tendineux existent, ils sont même vifs ; on provoque facilement des secousses cloniques du pied et de la rotule.

Les réflexes cutanés manquent, le crémastérien comme le cutané plantaire.

Il n'existe nul trouble appréciable des sens, pas de nystagmus dans aucune position des yeux. Pas de scoliose.

Discussion clinique. — L'auteur discute pour les éliminer les diagnostics de tabes, sclérose en plaques et maladie de Friedreich.

L'affection de J..., dit-il, doit vraisemblablement être considérée comme une hérédo-ataxie cérébelleuse ; on y trouve des troubles de la station et de la marche, l'instabilité sur place, l'exagération des réflexes, l'intégrité des sensibilités, du sens musculaire, des sphincters, l'absence d'ataxie tabétique et de déformation squelettique. La raideur musculaire, les phénomènes spasmodiques et un certain degré d'amyotrophie appartiennent sans doute à la période tardive de la maladie où l'observation a été prise.

Autopsie. — Le cerveau pèse 1.066 grammes, le cervelet 130. Il existe de la lepto-méningite légère, uniformément répandue sur l'encéphale. La moelle est généralement diminuée de volume ; sur aucun point de l'axe nerveux on ne trouve de plaques de sclérose. Le système des cordons postérieurs est indemne. Le système pyramidal lui aussi est intact. Seul, dans les cordons de la moelle, le faisceau cérébelleux direct paraît avoir un volume inférieur à la moyenne, sans présenter toutefois de dégénérescence vraie.

On trouve une infiltration embryonnaire légère de la pie-mère, avec prédominance autour des vaisseaux. Au cervelet on ne constate d'autre lésion appréciable qu'une diminution assez marquée du nombre des cellules de Purkinje et un certain degré d'atrophie de la substance blanche.

Anatomiquement donc, comme cliniquement, l'affection de J... se rapporte au syndrome d'hérédo-ataxie cérébelleuse, et chose digne d'être soulignée, le syndrome est ici assez pur et complet, ce qui est loin de constituer la règle.

OBSERVATION X

Déjerine et A. Thomas. Examen psychiatrique de la malade par E. Dupré, *Maladie de Friedreich avec troubles psychiques analogues à la démence précoce*.

C'est à douze ans, après la rougeole que se sont installés les troubles de la marche et la titubation. Accentuation progressive. A quinze ans, elle ne pouvait plus marcher seule. A son entrée à la Salpêtrière, à dix-huit ans, il fallait la porter en la prenant sous les aisselles : elle talonnait, lançait les jambes, à droite à gauche : les oscillations, l'incoordination du tronc n'étaient pas moins nettes. Aux membres supérieurs, l'incoordination, quoique moins marquée, n'était pas douteuse.

Sensibilité normale sous tous ses modes. Absence complète de douleurs. Abolition des réflexes tendineux aux membres inférieurs. Réflexe plantaire en flexion. Déformation typique des pieds: varus équin, raccourcissement, augmentation de l'excavation plantaire.

Force diminuée dans les membres inférieurs. Flexion incomplète du pied sur la jambe, au contraire amplitude exagérée de l'extension du pied.

Force conservée aux membres supérieurs.

Nystagmus dans les mouvements de latéralité des globes. Réaction des pupilles à la lumière conservée.

Parole traînante, nasonnée, parfois explosive.

Deux ans plus tard, en 1901, la malade, en raison de son incoordination ne pouvait plus quitter le lit. On constatait, en outre, une raideur des membres inférieurs et le signe de Babinski bilatéral. L'ataxie des membres supérieurs s'était considérablemeut accrue. La tête oscillait continuellement et la parole était moins compréhensible.

En 1905, les membres inférieurs sont atrophiés et contracturés en flexion. Il y a du gâtisme. La malade avale difficilement. L'obnubilation intellectuelle rend les examens de sensibilité difficile. Cependant, en septembre 1906, elle sent les piqûres et porte exactement la main à l'endroit piqué. L'amaigrissement s'accentue. Il survient des eschares au sacrum et aux trochanters. Mort en 1906.

Cette malade avait été examinée dans le service du docteur Déjerine, par M. E. Dupré et voici ce qu'il en dit, au point de vue psychiatrique, dans le *Traité de pathologie mentale* de G. Ballet :

J'ai eu l'occasion d'observer une jeune fille, atteinte de maladie de Friedreich, qui présentait, associée à son affection médullaire, des troubles psychiques, analogues à ceux de la démence précoce (négativisme, stéréotypie, catatonie, impulsions subites, rires explosifs non motivés, etc.) évoluant sur un mode circulaire, en périodes successives de dépression, avec immobilité stupide, attitudes stéréotypées, etc..., et d'excitation avec réveil de l'activité intellectuelle, de l'appétit, gaîté exubérante, rires, etc.

OBSERVATION XI (résumée)

A. Piazza, *Ataxie cérébelleuse type Marie. Psychose maniaque dépressive*

Adèle... vingt-huit ans. Hérédo-ataxie de diagnostic fondé

sur caractère familial, début à l'âge adulte (23 ans) pendant la convalescence d'une typhoïde. Ataxie, exagération des réflexes, démarche ébrieuse, diminution de la vision ; rétrécissement concentrique du champ visuel. La malade présente en outre, un goitre exophtalmique et des troubles psychiques avec des phases bien nettes d'excitation et d'autres de dépression.

Le frère de la malade était atteint de maladie de Friedreich ayant débuté à onze ans.

OBSERVATION XII

Jules Vincelet, *Délire de persécution. — Maladie de Friedreich*

Auguste Hur..., né en 1861, d'un père alcoolique. Jamais de maladie, pas même de fièvres éruptives. Il a présenté de l'incontinence d'urine jusqu'à l'âge de dix ans. Il était fort intelligent et faisait à l'école de rapides progrès. Sa maladie de Friedreich a débuté à l'âge de neuf ans.

Incoordination motrice des quatre membres. Troubles de la parole. Nystagmus dynamique et statique. Cypho-scoliose. Pied bot varus équin. Abolition des réflexes tendineux. Intégrité de la sensibilité sous toutes ses formes.

En 1895, il se produit un changement très important dans l'état psychique du malade. Il se plaint qu'on veut l'empoisonner; on mélange, dit-il, à ses aliments des poudres vénéneuses. Le plus souvent, il ne veut pas manger, on est obligé de le faire manger de force quelquefois ; et encore faut-il que ce soit certaines personnes qu'il désigne ; il accuse d'autres malades de lui mettre de l'urine et des matières fécales dans la bouche, il entend autour de lui des personnes qui l'injurient sans motifs, il a fréquemment de violentes colères, au cours desquelles il brise tout ce qu'il a sous la main, il a même essayé d'étrangler une infirmière. Propre jusqu'ici, il est devenu gâteux. Ces troubles psychiques persistent jusqu'à la mort du malade, qui survient en 1899, par suite de cachexie.

OBSERVATION XIII (personnelle)

Hérédo-ataxie cérébelleuse avec psychose hallucinatoire

D..., né en 1889, célibataire, garçon boucher.

Entré au Centre de Psychiatrie de la XI[e] région, avec le diagnostic de débilité mentale, en avril 1919.

Antécédents héréditaires. — Père mort à cinquante-cinq ans, n'aurait pas joui de la plénitude de ses facultés mentales, de même qu'un oncle, qui aurait fait de la mélancolie.

Antécédents personnels. — Aurait toujours été un débile mental. Pas de certificat d'études, sait lire, écrire, compter cependant; apprenti charcutier, sa patronne dit qu'il donnait satisfaction.

Engagé en 1908; service militaire à Saïgon. Prévention de conseil de guerre pour refus d'obéissance, suivi de réforme pour « idiotie ». Aurait peut-être simulé (d'après sa mère). Nie toute maladie vénérienne.

Pas buveur. Réintégré dans l'armée en août 1914; a fait campagne. En octobre 1914, émotion violente : un de ses camarades est décapité par un obus à côté de lui ; il embrasse cette tête séparée du tronc et dit au revoir à son ami.

Lui-même est blessé légèrement à l'oreille; pas de perte de connaissance.

Probabilité d'état confusionnel, qui entraîne la réforme avec le diagnostic de « débilité mentale, inconscience de sa situation, incapacité de se conduire » (24 octobre 1914).

Quelque temps après seraient apparus les premiers troubles de la marche et de la parole dont il sera question plus loin.

Enfin les *troubles mentaux* auraient débuté, en mars 1919, par des hallucinations de l'ouïe.

Actuellement, il présente des hallucinations des divers sens et des idées délirantes de persécution et de satisfaction ; il se prétend marié, ce qui est faux. Sa femme l'a épousé parce qu'il est joli garçon. « Je n'étais pas au mariage, je ne pouvais marcher ». Sa femme est marquise, duchesse, milliardaire. C'est la

Sainte Vierge « rien que de lui dire de faire pleuvoir, elle le fait... tenez, voyez, le temps se noircit... » Il y a toujours, avec sa femme, un civil qui se déguise en démon et vient tous les soirs faire une comédie sur son lit et l'empêcher de dormir. Il lui envoie des petits fils électrisés, des toiles d'araignée. Rien que de regarder les fils, cela le fait tomber. Sa femme lui envoie des poissons à la figure « j'en ai plein le cou ». C'est pour le rendre vilain garçon. Elle est jalouse de lui. Les femmes lui envoient des baisers, il a eu des maîtresses en Italie, en Grèce, en Turquie... Insensible à la visite de sa mère, il demande seulement des gâteaux et du tabac.

En raison de ce tableau clinique et de la débilité mentale du malade, qui pourrait faire croire à de l'affaiblissement intellectuel, en raison aussi des troubles prononcés de la parole, qui rappellent le bredouillement de la paralysie générale, on pourrait, chez lui, penser à cette affection organique. Mais le malade n'est pas dément, il est capable de donner des détails assez précis sur son âge, son séjour au front, etc... Il présente en somme des symptômes de psychose hallucinatoire chronique, avec idées délirantes mal systématisées, en raison de la débilité mentale antérieure. D'ailleurs la Réaction de Wassermann s'est montrée négative (— —) dans le liquide céphalo-rachidien, où il n'existait que de très rares lymphocytes. Dans le sang, la réaction de Hecht-Bauer a été trouvée également négative (— —).

Les *troubles nerveux* dont le malade est atteint, et qui sont antérieurs à sa maladie mentale, ont débuté par des troubles de la marche ; on avait remarqué qu'il avançait en écartant les jambes. En même temps, sa parole commençait à devenir embarrassée, impulsive. Enfin plus tard, il devient maladroit de ses

mains, laissant tomber sa fourchette ou son verre. Actuellement dès qu'on regarde le malade, on est frappé par deux faits prédominants : 1° les secousses musculaires qui animent les muscles de la face au repos, et surtout quand il parle ou veut faire un mouvement; 2° son instabilité générale dans la station et la marche.

Il n'y a pas de *nystagmus*.

Réactions pupillaires. — Normales.

Légère *instabilité de la langue*, qui n'est pas déviée.

Parole non scandée, « bredouillée » ressemblant à celle d'un paralytique général, explosive par moments.

Station. — Base de sustentation élargie, mais il arrive cependant à joindre les talons sans tomber. Tremblement des jambes.

Légère incurvation vers la droite. Pas de Romberg.

Démarche. — Il marche les jambes écartées, élevant les genoux d'une façon un peu excessive. Il présente en même temps des oscillations latérales du tronc, mais ne festonne pas sensiblement. Le pied frappe souvent le sol par toute sa longueur. Certains jours, le malade est incapable de marcher sans soutien. La vue d'un obstacle accentue les troubles de l'équilibre. Il a fait des chutes et s'est blessé plusieurs fois.

Tourner au commandement. — Il décompose le mouvement en 4 ou 5 pas successifs.

Prendre un objet. — Impossibilité de saisir de petits objets, de retirer sa cigarette quand elle est finie (d'où brûlure des lèvres). Dysmétrie accentuée ; la main s'ouvre démesurément. Grosses saccades à la fin du mouvement surtout. L'objet est saisi avec brusquerie, si c'est un verre d'eau, son contenu est renversé. Impossibilité de manger, d'écrire, de s'habiller.

Mettre l'index sur le bout du nez, il arrive sous l'œil ou à la racine du nez, parfois exactement. Mouvements choréïformes du tronc pendant cette épreuve.

Adiadococinésie. — Très nette.

Tracer une ligne droite limitée. — Il décrit une ligne brisée, de brusques à-coups, s'arrête en deçà ou au delà du but assigné.

Mettre le pied sur un petit banc. — Il fléchit beaucoup trop la cuisse, puis abaisse secondairement le pied.

Dans l'attitude horizontale : *toucher le genou avec le talon opposé.* La jambe est élevée démesurément et plane un instant avant de frapper du talon, soit la crête tibiale soit l'extrémité inférieure du fémur opposé. Il existe des oscillations latérales une fois le mouvement terminé.

Toucher un objet du bout du pied. — Il l'atteint avec le dos du pied.

Se relever les bras croisés. — Il étend fortement les jambes et élève en l'air les membres inférieurs, mais il est absolument incapable de relever le tronc.

Epreuve du renversement en arrière. — Ne donne pas de résultats caractéristiques.

Attitudes cataleptoïdes. — Peu marquées.

Force musculaire conservée. — Légère *atrophie* de l'éminence thénar de la main gauche.

Hypotonie nette aux membres inférieurs.

Réflexes tendineux. — Rotuliens exagérés polycinétiques ; achilléens nets. Il existe de la paratonie et on ne peut déterminer le clonus du pied et de la rotule qu'en déployant un certain effort ; pendant la trépidation du pied, on remarque des secousses qui s'étendent très haut sur la cuisse et même au membre du côté opposé. Les réflexes du membre supérieur sont diminués à gauche (tricipital, radial et cubital).

Réflexes cutanés. — Crémastériens douteux ; abdominaux plutôt faibles ; Babinski absents.

Syndrome pyramidal. — Tous les signes recherchés étaient absents.

Sensibilité conservée. Léger retard de la perception tactile à l'extrémité du membre supérieur gauche. Dissocie assez lentement les sensations thermiques à l'extrémité du membre inférieur gauche.

Pas de *déformations trophiques.*

Réflexe oculo-cardiaque. — Ralentit le pouls de 62 à 52 pulsations par minute.

OBSERVATION XIV (traduite et résumée).

Cerletti et Perusini, *Sopra due casi famigliari di atassio cerebello-spinale (tipo Friedreich ?) presentati alcune rare particolarita.*

I) T... Marianna, vingt-quatre ans. Constitution chétive.

Examen neurologique. — Au repos nystagmus rotatoire continu et intense, sans exagération dans les mouvements de latéralité.

Mouvements passifs intacts aux membres supérieurs ; mouvements actifs grossiers conservés, les mouvement délicats des doigts impossibles ; vu les conditions mentales, il est impossible de déceler l'existence d'ataxie. Les mains tendues sont trémulantes. Force musculaire très petite : En faisant prendre un objet on voit que la main s'abaisse sur celui-ci d'une manière brusque et avec une certaine hésitation.

Pieds en varus léger avec exagération de l'arcade plantaire.

En position couchée, mouvements passifs normaux, actifs limités.

Force musculaire quasi nulle : la patiente ne peut se mettre sur pieds ; soutenue de deux personnes, elle frotte les pieds sur le sol et ils s'accrochent maladroitement ; on ne peut savoir si le signe de Romberg existe. Ne semble pouvoir rester assise sans s'aider des mains. Étendue sur le lit porte la tête à droite et à gauche, mais il est difficile de dire quelle est la part de la volonté dans cet acte. Etant assise, soutient de la main sa tête.

Réflexes. — Pupilles égales. Iris réagit bien à la lumière et à la douleur. Tous les réflexes superficiels du tronc manquent. Il n'existe pas de Babinski typique. Tous les réflexes profonds du membre supérieur manquent.

Réflexes rotuliens existant des deux côtés, un peu faibles, peu amples.

Sensibilité. — Subjectivement la malade accuse des douleurs au creux poplité et sous la plante des pieds et ausssi des douleurs fréquentes dans la colonne vertébrale et quelquefois à l'oc-

ciput. Objectivement on ne peut rien établir de précis en raison des conditions mentales.

La parole n'est pas vraiment scandée, voix aphone, monotone, lente.

Examen psychique. — Entrée à l'asile illettrée et après trois ans ne parvient pas à lire, fait difficilement quelques prières. Parfois, refuse la nourriture. Reste immobile et muette, insouciante du monde extérieur. Expression de physionomie misérable et stéréotypée. D'ailleurs, elle se couvre continuellement la face avec les mains. Attention et perception très variables. Elle sait dire son nom, celui de son père et de sa mère, combien il y a de jours dans la semaine ; elle ne reconnaît qu'avec peine la valeur des petites pièces de monnaie. Elle est désorientée dans le temps, ne sait ni le jour, ni l'année, est incapable de dire son âge et de faire son calcul élémentaire.

L'affection envers sa mère est nulle ou presque.

Souvent rires immotivés.

Est sale : incontinence d'urine et parfois des matières.

II) T... Antonio, vingt et un ans, paysan. — Constitution physique faible. Légère scoliose.

Examen neurologique. — Nystagmus rotatoire intense et continu. Légère insuffisance des muscles moteurs oculaires externes.

Force musculaire minime des deux côtés : 25 kilos. Mouvements précis d'opposition du pouce possibles. Quand on invite le sujet à toucher les deux index, il existe une incertitude plus grande lorsque les yeux sont fermés, et quand on lui dit de prendre de menus objets, il y a une certaine difficulté. Les mains tendues sont un peu tremblantes et le tremblement s'accentue dans les mouvements, mais il n'existe pas de tremblement intentionnel classique.

Membres inférieurs. — Sur le lit pieds légèrement tombants, sans varus, voûte très accentuée. Mouvements passifs normaux, mouvements actifs possibles, avec une certaine limite de la flexion de la cuisse. Si on invite le patient à porter le talon sur le genou de l'autre côté, on constate d'énormes oscillations

et il est impossible au malade de maintenir le pied en position stable.

Il se tient très difficilement debout avec d'amples oscillations de la tête et du tronc ; il doit écarter beaucoup les jambes pour ne pas tomber. Romberg très accentué, la marche est ataxique et ébrieuse : le patient lance les jambes, il avance en zigzag inclinant le corps, s'accrochant les jambes grossièrement. Les désordres s'accentuent par l'occlusion des yeux. Le degré d'incoordination est tel qu'au commandement « halte » ou « tournez à droite » il menace de tomber.

Réflexes. — Pupilles égales. Les iris réagissent bien. Les réflexes abdominaux et crémastériens sont assez mous. Réflexes rotuliens très faibles des deux côtés. Réflexe de Babinski typique de deux côtés.

Sensibilité. — Subjectivement, aucune sensibilité douloureuse. Objectivement, les tactile, thermique, douloureuse paraissent intactes. Sens de position des membres, stéréognostique normaux.

Vue. — Fond de l'œil impossible à examiner.

Ecriture. — Tremblée et irrégulière.

Parole. — Lente, monotone, sans scansion véritable, analogue à celle de sa sœur, sauf le manque d'aphonie.

Examen psychique d'Antonio T... A fréquenté l'école six à sept ans, depuis l'âge de huit ans, sans en retirer un grand profit. A l'asile, on n'a rien pu lui faire apprendre. Il sait dire son nom, son âge, le nom de sa mère. La perception est très lente ; il y a un très grand retard de tous les processus psychiques. Il sait compter, mais il est incapable de répéter correctement les nombres à l'envers et se montre absolument incapable de calculs élémentaires, en dehors des premières dizaines. Orientation très imparfaite ; les différentes variétés de souvenirs sont localisés avec lenteur, incertitude et effort, dans le lieu ou dans le temps. Il est assez difficile de se rendre compte de ce qui est dû à une déficience originelle ou à un trouble mental acquis. Comme chez sa sœur, accès de rire intempestif.

Les auteurs croient pouvoir se rallier au diagnos-

tic de maladie de Friedreich, car ils trouvent dans leurs deux cas : *a*) Caractère familial ; *b*) début non précisable mais dans l'enfance, à la puberté ou pendant celle-ci ; *c*) tendance à la progression ; *d*) ataxie statique et dynamique ; *e*) absence de douleurs fulgurantes ; *f*) troubles de la parole ; *g*) nystagmus ; *h*) déformation des pieds ; *i*) intégrité des réactions de l'iris ; *j*) mouvements spontanés. A ceci s'ajoute la confirmation de la loi de l'âge de Soca et, chez Antonio, l'intégrité des fonctions vésicales et rectales, la légère scoliose et les troubles de l'écriture ; chez Marianna, l'impossibilité de la marche survenue avec le temps.

Mais il y a, chez les deux malades, présence de symptômes exceptionnels et d'autres contredisant le diagnostic pour certains auteurs. Ces symptômes sont : *a*) pour tous les deux les réflexes rotuliens ; *b*) pour Marianna la déchéance mentale très grave et les troubles recto-vésicaux ; *c*) pour Antonio la paralysie des deux droits externes de l'œil.

En somme, ces cas seraient peut-être à classer comme intermédiaires entre la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie de Pierre Marie.

Au point de vue psychique, le fait que ces deux malades sont originaires d'une région où règne l'endémie crétino-goitreuse, rend difficile l'évaluation de leur déficit mental, bien qu'ils ne présentent pas de symptômes objectifs à l'examen du corps thyroïde.

Dans le cas de Marianna, il semble, par la courte notice anamnestique recueillie, qu'il s'agisse d'un

véritable syndrome démentiel, et les auteurs se sont demandés de quelle nature. Peut-on dans ce cas parler de démence paralytique du type juvénile, les signes mentaux étant apparus avant la vingtième année ? Sans attendre l'évolution, la ponction lombaire aurait pu donner la certitude pour écarter ce diagnostic ; mais, elle n'a pu être faite.

OBSERVATION XV (Résumée.)

H. Claude et Rouillard, *Syphilis cérébro-spinale. — Maladie de Friedreich simulant la paralysie générale.*

Malade syphilitique chez lequel au premier abord le diagnostic de paralysie générale paraît s'imposer. Mais il présente, à l'examen, les symptômes de la maladie de Friedreich :

Ch..., vingt-huit ans, amené à Saint-Antoine pour un affaiblissement intellectuel prononcé et pour des troubles de la marche.

A fait de bonnes études. Il s'occupe successivement à des écritures et au métier de tourneur sur métaux. Il est très adroit de ses mains. A vingt et un ans, service militaire. A la suite d'une rougeole, il obtient un congé de convalescence, plus tard il est exempté de marches et manœuvres. Déjà, il signale que ses pieds étaient un peu déformés.

Depuis sa libération, il occupe des emplois de moins en moins importants.

En 1912 les troubles moteurs le forcent au repos ; il fait remarquer qu'il circule plus facilement à bicyclette que sur ses jambes. Il est réformé en mai 1912 lors d'une période militaire. C'est depuis deux ans qu'il présente des troubles accusés de la marche et de la parole et des « tremblements » des extrémités.

Examen en avril 1913. — Malade chétif ; déformation assez accentuée des pieds ; voûte plantaire très creuse ; cypho-scoliose, un peu d'atrophie musculaire aux membres inférieurs ;

hypotonie surtout aux mains. Les mouvements actifs se font bien, on note un fort tremblement des mains, des lèvres et de la langue. La tête est animée d'oscillations verticales fréquentes. Etat d'instabilité continuelle.

Troubles ataxiques. — Erreurs de plusieurs centimètres, lorsqu'on ordonne de porter l'index sur le bout du nez ou de placer le talon d'un côté, sur la rotule de l'autre. L'occlusion des yeux accentue ces troubles. Quand on dit au malade de saisir un objet, la main décrit un grand arc de cercle, plane un instant et s'abat brusquement. La *marche* est ébrieuse, en zigzag. Il ne lance pas les pieds ; mais les soulève exagérément et les laisse retomber lourdement. *Équilibre* instable dans la station, base de sustentation élargie. Romberg positif. Dans l'épreuve du renversement en arrière, le malade ne fléchit guère les jambes, et n'arrive pas à exécuter ce mouvement.

Les mouvements *diadococinétiques* sont troublés.

Décomposition des mouvements complexes ; l'asynergie est manifeste dans celui de mettre le pied sur une chaise ; il faut noter enfin quelques phénomènes syncinétiques.

La *sensibilité* paraît normale.

Les *réflexes* tendineux sont abolis. Les *crémastériens* sont normaux, ceux de la paroi abdominale sont exagérés. Les réflexes plantaires des orteils se font en extension.

Les pupilles sont égales et réagissent normalement. Il y a un léger nystagmus et à l'examen du fond d'œil une légère dilatation veineuse péripapillaire.

La *parole* est saccadée, monotone avec des hésitations, de l'achoppement, du bredouillement ; en même temps, agitation irrégulière des lèvres et de la face : la dysarthrie ressemble tout à fait à celle de la paralysie générale.

Etat psychique. — Il est caractérisé surtout par l'affaiblissement intellectuel, qui est survenu progressivement depuis deux ans.

La conversation est puérile, intarissable.

Son écriture est extrêmement modifiée par le tremblement, d'ailleurs, il est incapable d'écrire une phrase, car il s'impatiente en constatant l'inutilité de ses efforts. Il est bien orienté.

Il passe quelquefois des chiffres en comptant de 1 à 20.

Il se trompe parfois dans des opérations de calcul très simples, telle que la table de multiplication, il ne peut faire le moindre problème. Interrogé sur l'Histoire de France il répond sans cesse « je ne sais pas ». L'attention et la mémoire sont très troublées, cette dernière surtout pour les événements récents. Il apprécie mal sa situation, et rit volontiers de son infirmité. Son caractère est devenu un peu irritable. Ses sentiments affectifs sont peu développés. Il fait preuve d'une grande indifférence, sauf pour certaines satisfactions : gourmandise, promenade ; il a des accès de rire spasmodique ; et pleure ou s'inquiète pour des motifs de peu d'importance.

La ponction lombaire a donné les résultats suivants :

Tension peu élevée. Lymphocytose abondante : 6-7 éléments par champ. Albumine en quantité exagérée. Réaction de Wassermann, positive dans le liquide céphalo-rachidien. Pratiquée sur le sérum sanguin, elle a été positive partielle.

MM. Claude et Rouillard font suivre cette observation des considérations suivantes (le malade niant toute syphilis acquise)

« On voit que les diagnostics de paralysie géné-
« rale et de maladie de Friedreich méritent d'être
« discutés. Tout au moins conviendrait-il de s'arrê-
« ter peut-être à l'hypothèse d'une syphilis cérébro-
« spinale, probablement héréditaire, provoquant des
« lésions qui présentent quelques analogies avec
« l'une et l'autre de ces deux maladies. »

En ce qui concerne la maladie de Friedreich, le début a été tardif, puisque le malade est surtout atteint depuis deux ans ; mais on a cité des cas analogues (Bonnus, Potts).

La lymphocytose rachidienne abondante et le Wassermann positif sont encore d'observation rare dans la maladie de Friedreich.

Il s'agit donc d'un syphilitique héréditaire ou acquis. Les auteurs citent des cas où l'étiologie syphilitique héréditaire a été décelée, comme dans beaucoup d'autres dystrophies.

En rapprochant les troubles mentaux des constatations neurobiologiques, MM. Claude et Rouillard, après avoir cité les opinions classiques concernant l'intégrité de l'intelligence dans la maladie de Friedreich, se demandent si le diagnostic de paralysie générale juvénile peut être discuté dans leur cas.

« Les troubles de la mémoire et de la parole, la « prononciation défectueuse des mots d'épreuve, « joints au tremblement de la langue et des lèvres, « plaident en faveur du diagnostic de méningo-encé- « phalite diffuse...

« Mais notre malade n'est pas véritablement un « dément ; l'affaiblissement intellectuel a été chez lui « progressif, mais il se manifeste surtout par des « troubles de la mémoire, de l'attention, de la sensi- « bilité, de la volonté, plus que du jugement et du « raisonnement... A l'hôpital... il se complaît seule- « ment à faire des gamineries et à raconter des his- « toires puériles ; ses tendances d'esprit paraissent « un peu être le reflet de son genre de vie de gamin « de Paris, instable, gouailleur, débrouillard, mais « avec l'atténuation résultant de l'affaiblissement in- « tellectuel.

« Enfin, nous ferons remarquer que le diagnostic « de paralysie générale vraie est passible d'autres « objections, s'il s'agit d'une syphilis acquise. Le

« début, qui paraît remonter au moins à deux ans, « est vraiment très précoce. De plus, les symptômes « initiaux n'ont pas été d'ordre psychique... On peut « admettre que l'intelligence de devait pas être pro- « fondément troublée, si l'on tient compte du genre « d'occupation du malade. De plus, on reconnaîtra « que nous n'avons pas accoutumé d'observer, dans « la paralysie générale acquise, des manifestations « ataxo-cérébelleuses comme celles que présente « notre malade, s'accompagnant de nystagmus, de « déformation de la colonne vertébrale et des pieds... « Notre malade n'a jamais eu d'ictus, d'aphasie ou « d'hémiplégie transitoire.

« Le tableau clinique serait plus comparable à « celui de la paralysie générale juvénile, dans laquelle « c'est l'affaiblissement intellectuel, lent, progressif « qui domine... mais l'on ne peut guère parler de « paralysie générale juvénile chez un homme de « vingt-six ans. »

Les auteurs concluent qu'ils ont affaire à une affection dystrophique du système nerveux, dominée par l'hérédo-syphilis à localisations diffuses, mais cliniquement superposable au syndrome de Friedreich. Ils pensent pouvoir éliminer la syphilis acquise, en raison de l'histoire du malade, du développement progressif de ses troubles de la marche, de la déformation des pieds et de la colonne vertébrale qui remontent à six ou sept ans, et de son état psychique actuel.

CONCLUSIONS

On peut observer, dans la maladie de Friedreich et dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, des troubles psychiques variés, qui s'y montrent avec plus de fréquence que ne l'indiquent, en général, les auteurs qui ont étudié ces affections.

Le Président de la thèse
ACHARD

Le Doyen :
ROGER

Vu et permis d'imprimer
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris :
L. POINCARÉ

BIBLIOGRAPHIE

Achard. — Société anatomique, 1890.

Anglade. — In Gilbert Ballet, Traité de Pathologie mentale.

Barjon et Cade. — Société de Biologie, 1901.

Bonnus. — La maladie de Friedreich à début tardif, Th. de Paris, 1898.

Cerletti et Perusini. — Sopra due casi famigliari di atassia cerebello-spinale (tipo Friedreich) presentati alcune rare particolarita (Rivista di pathologia nervosa e mentale, agosto 1905, p. 353).

Courmont. — Le cervelet et ses fonctions. Paris, 1891.

Claude (H.). et Rouillard. — Syphilis cérébro-spinale, avec symptômes d'ataxie-cérébelleuse simulant la paralysie générale.

Claude. — In Traité de Médecine de Brouardel et Gilbert.

Dana. — Les fonctions du cervelet et les symptômes des maladies de cet organe (N. Y. med. journ., oct. 1906).

Delmas. — La neurasthénie, syndrome cérébelleux. Thèse de Lyon, 1902.

Déjerine et Thomas. — Lésions des racines, ganglions rachidiens et nerfs dans un cas de maladie de Friedreich (Revue neurologique, 30 janvier 1907).

Dupré (E.). — In Gilbert Ballet, art. Psychopathies organiques.

— Débilité mentale et déséquilibration motrice (Paris médical, oct. 1913).

Dupré et Gelma. — Débilité mentale et débilité motrice associés (Soc. Psych. Paris, 16 juin 1910).

— Agitation chronique à forme maniaque chez une débile de neuf ans (Soc. P. P., 17 février 1910).

Dupré et Logre. — Maladie de Friedreich et débilité mentale avec perversions instinctives (Soc. Psych. Paris, 20 novembre 1913).

Doursont. — Quelques cas d'atrophie et d'hypertrophie du cervelet (Ann. méd. psych., 1891).

Frenkel (*H.*). *et Dide* (*M.*). — Rétinite pigmentaire avec atrophie papillaire et ataxie cérébelleuse familiale (Revue neurologique, 15 juin 1913).

Fouque. — Maladies ment. famil. Th. Paris, 1899.

Flatau. — Recherches cliniques sur l'ataxie héréditaire Anal. par Macé de Lepinay, Encéphale 1909, p. 261 (Deut. Zeits. f. Nervenheilk, 1908).

Gilles de la Tourette, Blocq et Huet. — Cinq cas de maladie de Friedreich (Nlle Icono. Salpêtrière, 1888, p. 45).

Joffroy. — Des myopsychies. (R. New. 1902, p. 289).

Lenoble et Aubineau. — Deux cas de maladie nerveuse intermédiaire entre la maladie de Pierre Marie et la maladie de Friedreich (Revue neurologique, 30 avril 1901).

Londe. — Les maladies familiales du système nerveux. De l'hérédo-ataxie cérébelleuse. Thèse de Paris, 1895.

Long. — Débilité mentale et maladie de Friedreich (Soc. Psych. de Paris, 21 nov. 1912).

Longuet. — Union médicale, 1884, n° 72.

Marie (*A.*). — Traité de psychologie pathologique, p. 959.

Merklen (*Prosper*). — Présentation d'un enfant atteint de débilité motrice d'inhibition avec énurésie (Soc. Psychiat. Paris, 24 juin 1909).

Musso. — Riv. clinica Bologna, 1884.

Naudascher. — Débilité mentale et débilité motrice. Th. Paris, 1908.

Nolan. — Friedreich's disease associated with genctous idiocy (Dublin Journ. of. med. sc., mai 1895.

Nonne. — Arch. f. Psychiatrie, 1891, p. 283.

Oddo et Matéi. — Soc. neurol., 29 juin 1916.

Orlessi. — Il maniconico, 1908, n° 1.

Pierre Marie. — De l'hérédo-ataxie cérébelleuse (Semaine médicale, 1893, p. 444).

— Maladies de la moelle. Paris, 1892.

Piazza Angelo. — Psychose maniaque dépressive, Mie de Basedow et ataxie type Marie (Riv. ital. neuropat. psichiat ed elettroter, mars 1913, p. 97).

Pritzche. — Forgeschrittene Friedreich'sche Krankheit mit idiotie bei zwei geschwistern (Inaug. dissert. Marbourg, 1904).

Raymond. — Maladies de Friedreich et Hérédo-ataxie cérébelleuse (Nlle Icono. Salpêt., 1905).

— Clinique des maladies du syst. nerveux. Paris, 1898.

— Art. Mal. de Friedreich. In pathologie nerveuse, p. 51.

Soca. — Etude clinique sur la maladie de Friedreich. Thèse de Paris, 1888.

Spiller. — 4 cases of cerebellar discase with reference to cerebellar hereditary ataxia, Brain 1896.

Spiller (*W. G.*). — Journ. of nervous and mental discases, juill. 1910.

Schœnborn. — Neurol. Centralblatt., 1901, n° 10.

Szczypiorski. — Maladie de Friedreich chez un imbécile épileptique (Annales médico-psych., 1892, p. 404).

Thomas (*André*). — Le Cervelet. Etude anatomique, clinique et physiologique. Thèse Paris, 1897.

Thiry. — Paralysie générale juvénile. Thèse de Nancy, 1898.

Tissot (*F.*). — Hérédo-ataxie cérébelleuse (Nouvelle Iconographie Salpêtrière, 1912, p. 71).

Tollemer. — Pratique médico-chirurgicale.

Vincelet. — Etude sur l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich. Thèse Paris, 1900.

Vogt et Astwazaturow. — Arch. f. Psychiâtrie, 1912, t. XLIX.

Williamson (*O. K.*). — Proceedings of the Royal soc. of London Sect. for Children, 22 nov. 1912.

IMP. JOUVE ET CIE, 15, RUE RACINE, PARIS. — 6011-19

267

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE